



Trabalhos da
Sociedade Portuguesa
de Dermatologia
e Venereologia

Volume 66 - Número 3 - Julho / Setembro de 2008



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 n° 111449
Depósito legal 24892/88



Editora

Sublinhado

PUBLICAÇÕES E PUBLICIDADE

Publicações e Publicidade Unipessoal
Rua Virgínia Vitorino n°9 B - 1600-782 LISBOA
Telf.: 21 757 81 35

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: "Vesiculação de tatuagem verde após tratamento com Laser Q-switched Alexandrite."

Proveniência: Dr.ª M.ª. Goreti Catorze. Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa.

Informações aos Autores

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 índice 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.

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 enviado um CD-R, contendo o manuscrito em forma final de publicação e utilizando como processador de texto o Microsoft Word (IBM-compatível). Os gráficos deverão ser enviados em ficheiro separado (Microsoft Power Point, ou similar). E as imagens deverão ser enviadas no seu ficheiro original (jpeg. ou tiff.) e não inseridas em qualquer outro programa.

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

Aceitam-se também ficheiros ASCII.

HISTÓRIA DA DERMATOLOGIA

Iconografia Dermatológica de outros tempos...

A. Poiares Baptista 367

EDUCAÇÃO MÉDICA CONTÍNUA

Laser – Fundamentos e Indicações em Dermatologia

M. Goreti Catorze 371

ARTIGOS ORIGINAIS

Rasgadura Completa do Lóbulo da Orelha – Reparação Cirúrgica com Plastia em Z

J. Goulão, C. Furtado 409

Retalho Multilobado Bilateral em Defeitos de Média Dimensão da Perna. Experiência de 3 Casos

Rodrigo Araújo Carvalho, Vítor Neto 417

ARTIGO DE REVISÃO

Síndrome de Schnitzler – Descrição de 7 Casos Clínicos e Revisão da Literatura

Mariana Cravo, Margarida Gonçalo, Ricardo Vieira, Maria Manuel Brites, Sónia Coelho e Américo Figueiredo 423

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

Úlcera Mole Venérea numa Consulta de Infecções Sexualmente Transmissíveis

Elisabete Moreira, Carmen Lisboa, Marta Pereira, Filomena Azevedo 435

“PÉROLAS” CIRÚRGICAS

Nariz – Subunidades e Pontos de Referência

J. Goulão, P. Ponte, J. Rosa 441

Considerações Anatômicas na Reconstrução do Pavilhão Auricular

Pedro Fernandes da Ponte, João Goulão, José Rosa de Almeida 445

CASOS CLÍNICOS

Lupus Miliaris Disseminatus Faciei – Um Caso com Atingimento Preferencial do Pénis

Elisabete Moreira, Carmen Lisboa, Filomena Azevedo 453

Mucinose Folicular Generalizada com Boa Resposta a PUVAterapia

Nuno Menezes, Paulo Varela, Antónia Furtado, Gioconda Mota, Armando Baptista 459

Poroqueratose linear generalizada

Inês Lobo, Marta Teixeira, Rosário Alves, Manuela Selores 465

Pili Canaliculi de Apresentação Esporádica

Maria Miguel Canelas, José Carlos Cardoso, Ricardo Vieira, Américo Figueiredo 471

Angiosarcoma Cutâneo da Mama após Tratamento Conservador de Carcinoma da Mama

Elisabete Moreira, Ana Filipa Duarte, Ana Paula Cunha, Fernando Osório, Cândida Cruz, Filomena Azevedo 477

Lesões Cutâneas como Primeira Manifestação de Linfoma Folicular Sistémico em Doente com Infecção VIH

Elisabete Moreira, Carmen Lisboa, Sérgio Alves, Ilídia Moreira, Elsa Fonseca, Filomena Azevedo 483

Carcinoma Basocelular Nodular – Terapêutica Combinada com Interferão- α_{2b} e Imiquimod 5%

Andréa Martins, Felicidade Trindade, Luísa Caldas Lopes, Campos Lopes 489

BOLSAS E PRÉMIOS

Bolsas e Prémios atribuídos (2008) 495

HISTORY OF DERMATOLOGY

Dermatologic Iconography in Ancient Times...

A. Poiares Baptista 367

CONTINUOUS MEDICAL EDUCATION

Laser – Bases and Use in Dermatology

M. Goreti Catorze 371

ORIGINAL ARTICLES

Complete Earlobe Cleft – Surgical Repair using Z-Plasty

J. Goulão, C. Furtado 409

Reducing Opposed Multilobed Flap in Medium-Sized Leg Defects. Three Cases Experience

Rodrigo Araújo Carvalho, Vítor Neto 417

REVIEW ARTICLE

Schnitzler Syndrome – Seven New Cases and Review of the Literature

Mariana Cravo, Margarida Gonçalo, Ricardo Vieira, Maria Manuel Brites, Sónia Coelho e Américo Figueiredo 423

GROUP FOR THE STUDY AND INVESTIGATION OF SEXUALLY TRANSMITTED DISEASES

Chancroid in a Sexually Transmitted Infections Clinic

Elisabete Moreira, Carmen Lisboa, Marta Pereira, Filomena Azevedo 435

SURGICAL PEARLS

Nose –Subunits and Landmarks

J. Goulão, P. Ponte, J. Rosa 441

Anatomic Considerations in Reconstructive Surgery of the Auricle

Pedro Fernandes da Ponte, João Goulão, José Rosa de Almeida 445

CASE REPORTS

Lupus Miliaris Disseminatus Faciei – A Case with Preferential Involvement of the Penis

Elisabete Moreira, Carmen Lisboa, Filomena Azevedo 453

Generalized Follicular Mucinosis with Good Response to PUVA

Nuno Menezes, Paulo Varela, Antónia Furtado, Gioconda Mota, Armando Baptista 459

Generalized Linear Porokeratosis

Inês Lobo, Marta Teixeira, Rosário Alves, Manuela Selores 465

Contents

Sporadic Presentation of Pili Canaliculi <i>Maria Miguel Canelas, José Carlos Cardoso, Ricardo Vieira, Américo Figueiredo</i>	471
Cutaneous Breast Angiosarcoma Following Conservation Treatment of Breast Cancer <i>Elisabete Moreira, Ana Filipa Duarte, Ana Paula Cunha, Fernando Osório, Cândida Cruz, Filomena Azevedo</i>	477
Cutaneous Lesions as the First Manifestation of Systemic Follicular Lymphoma in an HIV Patient <i>Elisabete Moreira, Carmen Lisboa, Sérgio Alves, Ilídia Moreira, Elsa Fonseca, Filomena Azevedo</i>	483
Nodular Basal Cell Carcinoma – Combined Treatment with Interferon-α_{2b} and Imiquimod 5% <i>Andréa Martins, Felicidade Trindade, Luísa Caldas Lopes, Campos Lopes</i>	489
SCHOLARSHIPS AND PRIZES	
Scholarships and Prizes Granted (2008)	495

ICONOGRAFIA DERMATOLÓGICA DE OUTROS TEMPOS...

A. Poiares Baptista

Professor Catedrático Jubilado de Dermatologia

A fotografia sempre foi, e ainda o é, um instrumento imprescindível na dermatologia. Ao observarmos alguns das fotografias mais antigas, em que as possibilidades técnicas eram ainda bem reduzidas, achamos curioso que tenham sido considerados registos demonstrativos e pedagógicos!

As fotografias aqui reproduzidas são do acervo do museu de anatomia patológica da Faculdade de Medicina de Coimbra. São interessantes não só pela fotografias em si, mas também pelas informações que lá estão escritas.

A primeira (Fig. 1), de 1898, é o registo de uma “Perna de um rapaz de 2 ½ anos, affectado de Seborrheia sêcca generalizada, tratado no Hospital dos Lazaros da Universidade de Coimbra em Março de 1898. Photographia tirada do natural e offerecida para o Museu de Dermatologia da Faculdade de Medicina da mesma Universidade pelo Sr. Jacintho Botêlho Arruda, estudante do 5º anno médico nesse anno”. A fotografia foi cuidadosamente recortada e colada num cartão o que certamente a valorizou. Do mesmo doente foi efectuada uma aguarela por Óscar Marinho (Fig. 2).

A segunda (Fig. 3), de 1901, documenta uma “Sycose do lábio superior (aspecto no dia seguinte ao da epilação)” embora se tenha fotografado todo o busto!



Fig. 1



Fig. 2

História da Dermatologia

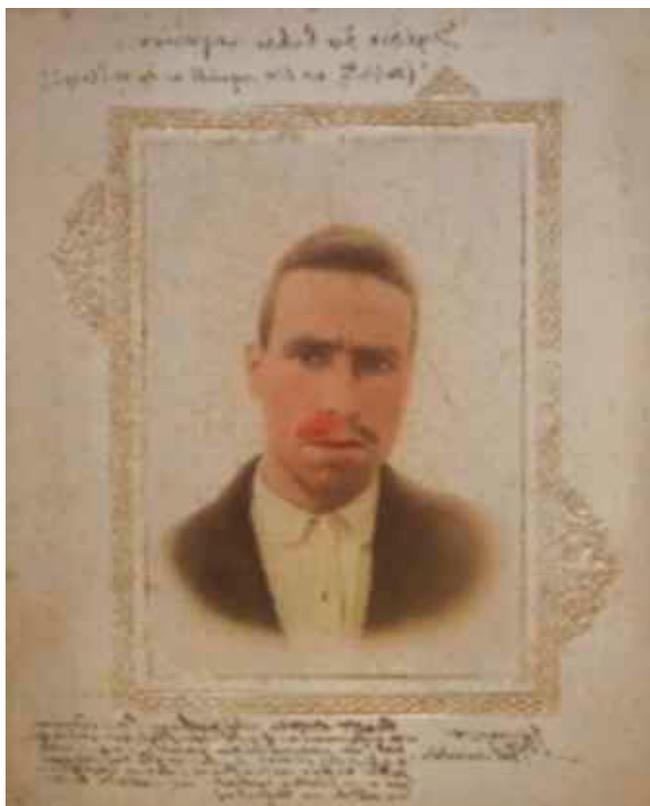


Fig. 3

No belo caixilho estão as informações: “Doente tratado pelo professor Lopes Vieira na enfermaria-escola, em 1901, que sahio curado da manifestação patente e que veiu a soffrer de invasão noutros pontos na região pilosa da face na sua terra, pelo que não chegou a ser photographado no estado de cura obtida no hospital”.

O autor da fotografia foi “J. Hermano, Phot.-amadôr”.

Para informação do leitor, o Prof. Adriano Xavier Lopes Vieira (1841-1910), “Lente da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra e clínico effectivo dos Hospitais da mesma Universidade”, publicou o “Vade-mecum de Dermatologia” (1898), segundo os ensinamentos de Kaposi, e efectuou o primeiro curso livre de Dermatologia em 1909.

Julgamos que seria interessante que outros documentos desta natureza e que são do historial da nossa dermatologia, fossem divulgados.

LASER - FUNDAMENTOS E INDICAÇÕES EM DERMATOLOGIA

M. Goreti Catorze

Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa

RESUMO - "Laser" é um acrónimo de "Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation". Na prática são dispositivos que produzem radiação electromagnética (REM) por um processo denominado "emissão estimulada". A luz laser é coerente, monocromática e colimada o que a distingue das outras formas de REM e lhe dá potencialidades próprias. Estas características levaram à sua utilização, entre muitos outros, para fins médicos. Em 1964 foi inventado o laser de CO₂ que continua a ser insubstituível como laser cirúrgico. A par do laser Erbium:YAG, o laser de CO₂ também é usado no rejuvenescimento cutâneo tanto no modo normal, em que a pele é atingida de forma uniforme pelo feixe laser, como no modo fraccionado, em que o feixe laser emite radiação como se fosse um chuveiro. Mais recentemente, surgiram lasers de rejuvenescimento cutâneo que actuam na derme sem destruição da epiderme. São os chamados sistemas não ablativos. Em 1983, o conceito de fototermólise selectiva postula que uma substância pode ser atingida selectivamente se o comprimento de onda da emissão laser for idêntico ao dessa mesma substância. Este conceito deu origem ao aparecimento de lasers que actuam de forma específica em certos tecidos ou pigmentos como a hemoglobina, pigmentos externos das tatuagens e melanina da pele e dos pêlos. A luz intensa pulsada não é um laser mas é usada de acordo com os mesmos princípios e permite seleccionar comprimentos de onda com utilidade no fotorrejuvenescimento e epilação.

PALAVRAS-CHAVE - Laser; Luz intensa pulsada (IPL); Laser CO₂; Fototermólise selectiva; Lasers vasculares; Laser epilatórios; Laser Q-switched; Rejuvenescimento cutâneo; Renovação fraccionada ablativa; Renovação fraccionada não ablativa.

LASER - BASES AND USE IN DERMATOLOGY

ABSTRACT - The term "Laser" is an acronym for "Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation". It is a device that emits electromagnetic radiation (EMR) by the process of "stimulated emission". Light laser is coherent, monochromatic and collimated in contrast to other light sources of EMR. These features allow its use to a lot of purposes namely, medical purposes. In 1964, CO₂ laser was invented and is still one of the most useful surgical lasers. Equal to Erbium:YAG, CO₂ laser is also used for skin resurfacing not only in normal mode, in which skin is attained by laser beam uniformly, but also in micro-fractional mode, in which laser beam emits radiation as a shower. Recently, there are lasers used in cutaneous rejuvenation that penetrate into dermis without destruction of epidermis. They are called micro-fractional non ablative lasers. In 1983 theory of tissue selective photothermolysis was presented: laser beam can be selectively absorbed by a substance with the same wavelength of the laser. This effect gave origin to a variety of specialized lasers acting in certain tissues or pigments like haemoglobin, tattoo pigment and skin and hair melanin. Intense pulsed light is not a laser device but is used according the same rules and allow to select specific wavelengths useful in the treatment of photorejuvenation and epilation.

KEY-WORDS - Laser; Intense pulsed light (IPL); CO₂ laser; Selective photothermolysis; Vascular laser; Laser hair removal; Q-switched laser; Skin resurfacing; Micro-fractional ablative laser; Micro-fractional non ablative laser.

Correspondência:

Dr.ª Maria Goreti Catorze

Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, Ministério da Saúde, ARSLVT

Rua José Estevão, n.º 135

1150-201 Lisboa

Tel: 213196200/7

Fax: 213534 888

E-mail: goreticatorze@iol.pt

Educação Médica Contínua

DEFINIÇÃO

LASER é um acrónimo de “*Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation*” ou, traduzido para português, “amplificação da luz por emissão estimulada de radiação”.

Em termos práticos chamamos laser a certos dispositivos que geram radiação electromagnética (REM). De forma ainda mais simples, o laser é uma fonte de luz pura e concentrada em que “luz” é utilizada como sinónimo de radiação electromagnética¹⁻⁶.

RADIAÇÃO ELECTROMAGNÉTICA

A **radiação electromagnética** é uma onda que se autopropaga no espaço resultante da interacção de campos eléctricos e magnéticos (Fig. 1). Classifica-se de acordo com o comprimento de onda (λ), que é a distância entre 2 cristas consecutivas da onda (Fig. 1) ou, o que está directamente relacionado, de acordo com a frequência das ondas que é o número de ondas por unidade de tempo ou contidas na unidade de comprimento (Fig. 2)¹.

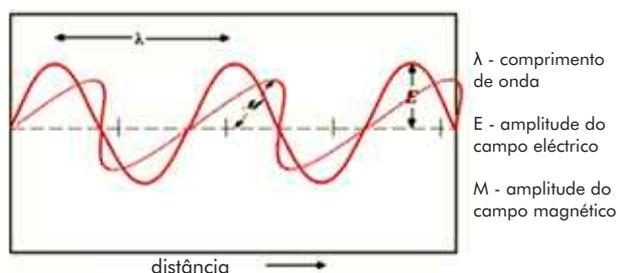


Fig. 1 - Radiação electromagnética.



Fig. 2 - Frequência das ondas.

O **fotão** é a unidade elementar, indivisível ou *quantum* da REM. A luz é formada por um grande número de fótons, sendo o seu brilho ou intensidade directamente proporcional ao número de fótons que a constituem.

Cada “pacote de energia” (*quantum*) possui uma quantidade de energia bem definida, dada por: $E=hf$, onde f é a frequência da onda e h a constante de Planck.

De acordo com mecânica quântica o fóton é simultaneamente onda e partícula (dualidade partícula-onda) e tem características comuns a ambas que se manifestam de acordo com as circunstâncias em que se encontra¹.

O **espectro electromagnético** é constituído por vários tipos de radiação desde os raios gama às ondas de rádio (Fig. 3). A **luz** é a parte visível ao olho humano do espectro electromagnético, que não coincide com a que é visualizada pelos animais. O chamado **espectro óptico** compreende o visível, o infravermelho e o ultravioleta. A Figura 4 dá-nos uma visão mais pragmática da utilidade e efeitos da REM.

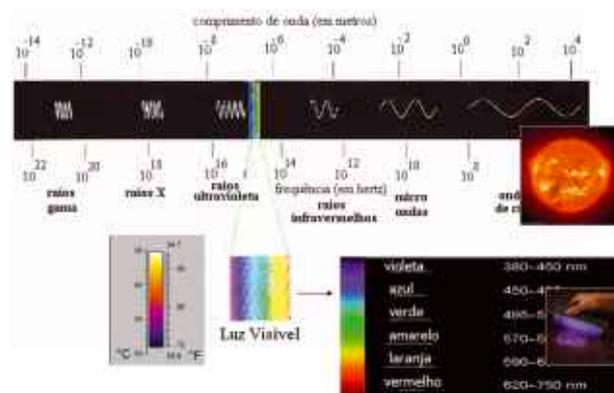


Fig. 3 - Espectro electromagnético.



Fig. 4 - Radiação electromagnética.

Os lasers podem emitir radiações de todas as frequências¹.

Voltando à palavra **LASER**, já explicámos o significado de luz. Passamos agora a **ASER - Amplificação por Emissão Estimulada de Radiação** - que é o processo pelo qual esta forma de luz é gerada.

Educação Médica Contínua

AMPLIFICAÇÃO POR EMISSÃO ESTIMULADA DE RADIAÇÃO

Em 1917, Einstein desenvolve a teoria quântica e deste modo lança os fundamentos da invenção do laser ao propor o conceito de **emissão estimulada**.

De acordo com a mecânica quântica, os átomos encontram-se de forma preferencial no estado fundamental que é o estado de menor energia e por isso o mais estável. Quando o átomo recebe um fóton (=energia) passa a um estado excitado, instável e tende a emitilo o mais depressa possível para regressar novamente ao seu estado estável, de menor energia (Fig. 5).

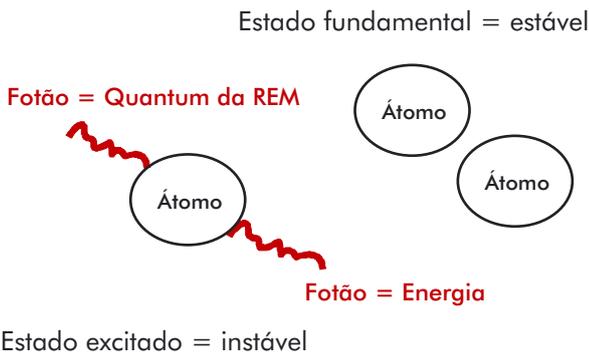


Fig. 5 - Emissão espontânea.

A emissão estimulada baseia-se neste facto: se uma população de átomos for transportada para estados excitados, de energia superior – “**inversão da população**”, esses fótons serão emitidos espontaneamente. Como aos fótons iniciais fornecidos a partir duma fonte externa de energia se juntam os fótons re-emitidos pelos átomos adjacentes, gera-se um efeito de cascata em que esses fótons estimulam os átomos vizinhos – “**amplificação da radiação**” (Fig. 6). Os fótons re-emitidos são idênticos aos fótons estimulantes o que significa que têm o mesmo comprimento de onda, polarização, direcção de propagação e estão em fase uns com os outros. É esta propriedade que permite a amplificação óptica¹.

CARACTERÍSTICAS DA LUZ LASER

Ao contrário da luz solar e da luz incandescente que são caóticas e emitem radiação em todas as direcções e de todo o espectro de comprimento de onda (Fig. 7), a luz laser tem características diferentes (Fig. 8):

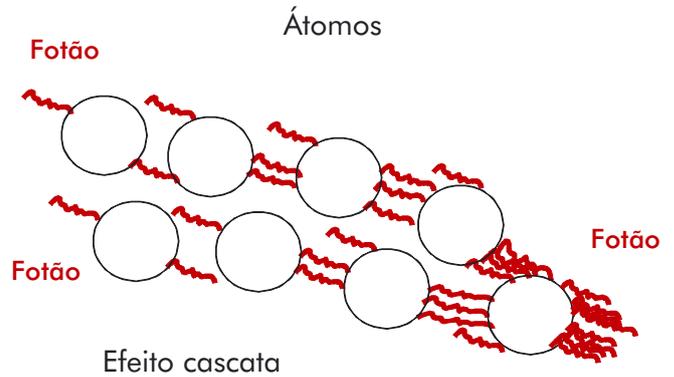


Fig. 6 - Emissão estimulada: Amplificação da radiação.

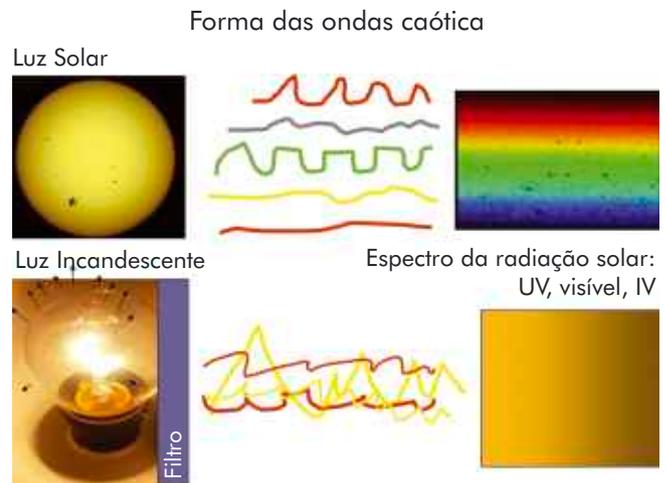


Fig. 7 - Características das luzes solar e incandescente.

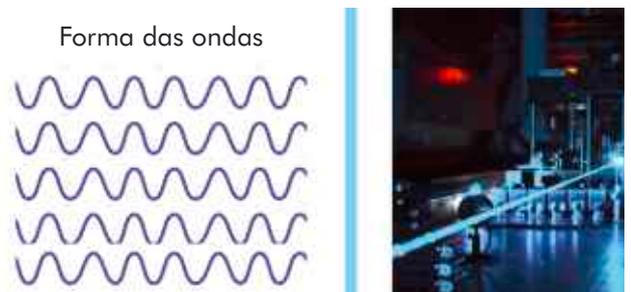


Fig. 8 - Luz Laser.

Educação Médica Contínua

- **Coerente:** as ondas estão em fase no tempo e no espaço;
- **Monocromática:** têm o mesmo comprimento de onda (luz pura, da mesma cor);
- **Colimada:** tem a mesma direcção, é paralela, estreita, concentrada, 1 mm;
- **Alta intensidade.**

Pelo facto de ser monocromática pode interagir intensamente com certas substâncias e pouco com outras e como é emitida na forma dum feixe altamente colimado, pode ser direccionada com grande precisão para distâncias significativas pelo que é utilizada de forma rotineira nos satélites para medir distâncias (ex: mede com exactidão distâncias entre a terra e a lua) (Fig. 9).



Fig. 9 - Luz Laser: Medir distâncias.

Além disso, a luz laser pode ser colectada por uma lente e focada num pequeno círculo o que permite aumentar significativamente a energia por unidade de superfície (Fig. 10).¹

UTILIZAÇÃO DO LASER

O laser é usado vulgarmente na:

- Pesquisa científica: pinças ópticas, física atómica, óptica quântica, resfriamento de nuvens atómicas, informação quântica;
- Comércio: leitores de códigos de barras, comunicação por fibra óptica;

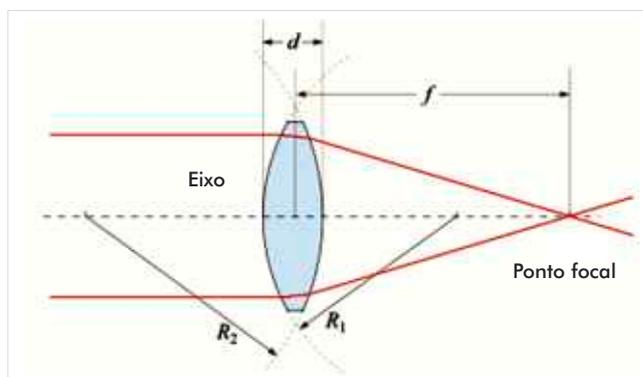


Fig. 10 - Lente convergente.

- Leitores de CD e DVD, impressoras;
- Holografia: técnica que permite apresentar imagens fotográficas a três dimensões;
- Litografias;
- Indústria: para cortar, furar, soldar e gravar materiais de grande dureza como a madeira e o aço (Fig. 11);
- Medicina.



Fig. 11 - Tronco de árvore cortado com Laser.

CONSTITUIÇÃO DO SISTEMA LASER

O sistema laser é composto por três componentes essenciais (Fig. 12):

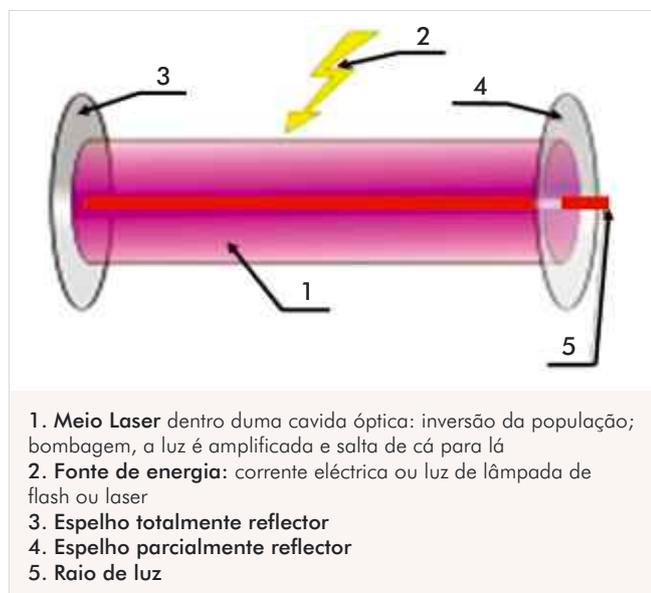


Fig. 12 - Constituição do sistema Laser.

1. Meio laser: dentro duma cavidade óptica;
2. Fonte de energia: corrente eléctrica, luz de lâmpada de flash ou outro laser;
3. Espelho totalmente reflector;
4. Espelho: parcialmente reflector por onde sai o raio de luz (de forma contínua ou pulsada).

O meio laser é o meio activo responsável pela emissão estimulada de radiação.

A inversão da população do meio laser que se encontra dentro da cavidade óptica faz-se por um sistema denominado **bombagem**. A energia inicial é fornecida a partir duma fonte externa que pode ser a corrente eléctrica, a luz de uma lâmpada de flash ou outro laser. Deste modo a luz é amplificada e os fotões emitidos saltam de cá para lá dentro da cavidade. Esta tem em ambas as extremidades dois espelhos reflectores em que um deles é totalmente reflector. O outro é parcialmente reflector e tem um orifício central por onde passa uma pequena parte da luz gerada no seu interior¹⁻⁶.

Para sair a luz passa através de:

- Braços articulados com espelhos reflectores (ex: laser CO2) (Fig. 13);
- Fibras ópticas (ex: laser árgon, corantes, alexandrite, Nd:YAG) (Fig. 14).

As fibras ópticas são tubos de vidro muito finos, totalmente reflectores que transportam a luz a grande velocidade.



Fig. 13 - Braços articulados.

A peça de mão permite o manuseamento do feixe laser pelo utilizador (Fig. 15).

BREVE RESENHA HISTÓRICA

- Em 1953 surge o MASER que emite microondas por emissão estimulada de radiação;
- Em 1960 Maiman produz um feixe vermelho de luz laser a partir dum cristal de rubi;
- Em 1964 Patel inventa o laser de CO2;
- De então para cá dá-se o desenvolvimento de outros lasers como o Nd: YAG, árgon, cóprton e sucessivamente os lasers pulsados, a luz intensa pulsada e mais recentemente os sistemas fraccionados ablativos e não ablativos.

Educação Médica Contínua



Fig. 14 - Fibra óptica.

Os **lasers gasosos** podem ser, por sua vez:

- Atómicos
- Iónicos
- Moleculares

Os **lasers gasosos** são os mais comuns e os mais anti-gos. São constituídos por uma mistura de gases. Exem-plos de lasers gasosos são:

- CO₂
- Árgon
- Vapor de cobre
- Hélio-Néon (HeNe)

O **laser de HeNe** é um laser gasoso, atómico, cujo hélio é o gás transportador e o néon o gás lasante. O ponteiro laser é o exemplo da utilização de um laser HeNe, que emite na área do visível (Fig. 16).

O **laser de corantes** é o exemplo de um laser líquido.

Os **lasers sólidos** podem ser de 2 tipos:

- Isolantes dopados (cristais: rubi, Nd:YAG)
- Semicondutores (ex:díodo)



Fig. 15 - Peça de mão.



LASERS MÉDICOS

Habitualmente os lasers médicos são denominados pelo nome do meio activo ou meio lasante.

Em relação ao estado físico o **meio laser** pode ser:

- **Gasoso** – ex: CO₂
- **Líquido** – ex: corantes
- **Sólido** – ex: rubi
- **Electrões livres** – ex: excímeros

No **laser Nd:YAG** o meio laser é constituído por cristais de ítrio, alumínio e granada.

MODO DE EMISSÃO TEMPORAL DA LUZ LASER

Quanto ao modo de emissão temporal da luz, os lasers podem ser:

- **Contínuos**: emitem radiação de forma contínua,

Educação Médica Contínua



Fig. 16 - Ponteiros Laser.

de mais de 1 segundo de duração – ex: CO₂, árgon (Fig. 17).

- **Pulsados:** emitem radiação em pulsos regulares (Fig. 17). Esses impulsos podem ter maior ou menor duração. A **Taxa de repetição** é o número de impulsos emitidos por segundo e mede-se em *Hertz* (Fig. 18). Pode ser:
 - Muito baixa: menos de 1 impulso por segundo
 - Muito alta: 10⁹ impulsos por segundo

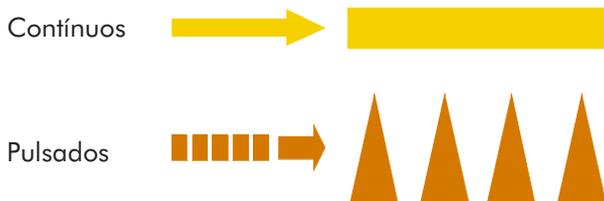


Fig. 17 - Modo de emissão temporal da luz Laser.

Os lasers pulsados podem ter pulsos tão rápidos (10⁻¹² segundos) que parecem ser contínuos e neste caso fala-se em laser pseudocontínuo (Fig. 18). O meio laser é bombeado com uma fonte pulsada que pode ser uma lâmpada de *flash* ou outro laser pulsado - ex: vapor de cobre, crípton, excímeros.

Ao contrário, os pulsos podem ser muito longos da ordem dos milissegundos (1ms=10⁻³ s) (Fig. 18) - ex: laser pulsado de corantes, diodo, rubi, alexandrite, Nd:YAG pulso longo.

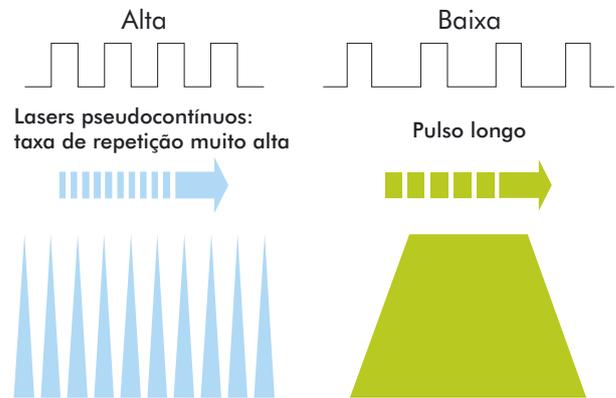


Fig. 18 - Lasers pulsados: Taxa de repetição.

Os lasers iônicos como o árgon e crípton existem em versão pulsada quase-contínua e em versão contínua. Os lasers Nd:YAG também existem nas versões contínua, pulso longo e Q-switched.

MODO PULSADO

Existem dois métodos para obter luz pulsada:

1. Através dum **modulador externo** (Fig. 19): o laser é emitido de forma contínua mas tem um interruptor externo que só deixa sair a luz da cavidade óptica durante curtos intervalos de tempo. É o caso do laser contínuo modelado como o laser de CO₂, quando a funcionar em modo pulsado. É o caso do laser contínuo modelado;
2. Através dum **modulador interno** (Fig. 19) que liga e desliga o próprio processo de emissão laser.

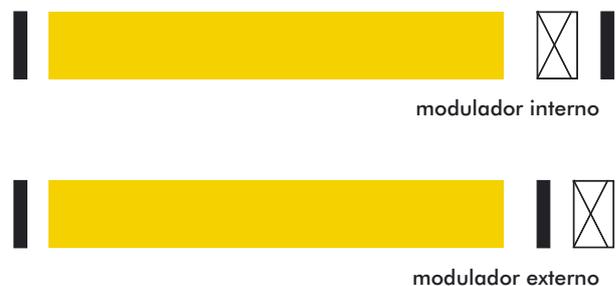


Fig. 19 - Modo pulsado.

Educação Médica Contínua

Existem quatro métodos para obter modulação interna da luz laser que por sua vez dá origem a quatro tipos de emissão de luz pulsada:

1. Laser pulsado relaxado;
2. Q-switching;
3. Cavity dumping;
4. Mode-locking.

1. Laser pulsado relaxado:

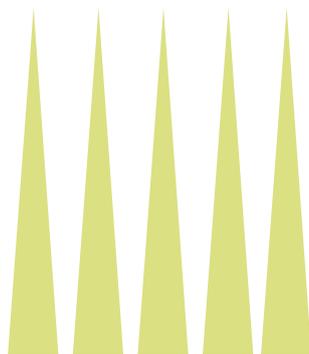
Consiste em ligar e desligar o sistema de bombeamento do meio activo do laser. Emite pulsos curtos de baixa energia (Fig. 20) - ex: laser de rubi, o bombeamento por lâmpada de *flash* é ligado periodicamente.

2. Q-switched:

Baseia-se na presença de obturadores foto-ópticos que acumulam a energia e a libertam toda de uma vez. Estes lasers permitem pulsos curtos de alta energia da ordem dos nanossegundos: ns 10^{-9} s (Fig. 20). O obturador foto-óptico contém um cristal polarizador que transforma uma onda electromagnética tridimensional numa onda de duas dimensões que controla o escape do raio laser de dentro da cavidade óptica, já que os polarizadores têm a capacidade de bloquear a luz reflectida e só permitem a sua passagem numa determinada direcção (Fig. 21). Deste modo a energia armazenada sai como uma explosão - ex: laser Q-switched alexandrite, rubi, Nd:YAG.



Laser Pulsado Relaxado:
pulsos longos de baixa energia



Laser Q-Switched:
pulsos curtos de elevada energia

Fig. 20 - Lasers pulsados: Laser pulsado relaxado e Laser Q-switched.

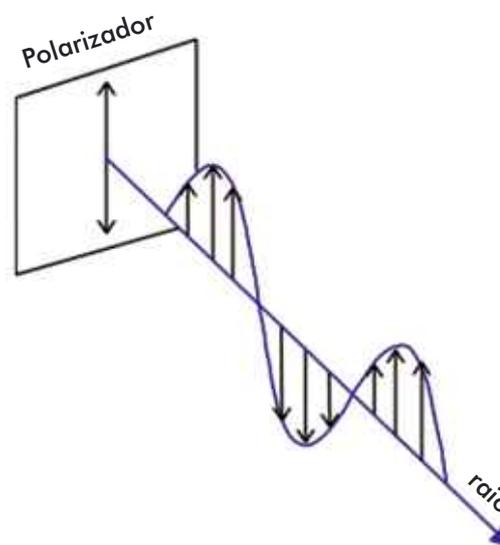


Fig. 21 - Lasers Q-switched: Polarizador.

3. Cavity dumping:

A energia ou seja, a radiação produzida, é armazenada em cavidade fechada, a cavidade óptica, que abre periodicamente deixando sair toda a radiação. Também produz impulsos curtos mas de menor energia que o laser Q-switched.

4. Mode-locking:

Os fótons estão agrupados em "modos" e parte deles é emitida quando bate no espelho semi-reflector gerando impulsos muito curtos. Os outros dão outra volta à cavidade até se reiniciar o processo - ex: laser de diodo.

DOSIMETRIA DA LUZ LASER

- Energia E (Joules): quantidade de fótons;
- Energia do fóton: $E = h \nu$;
- Tempo de exposição, duração do pulso $t = s$;
- Frequência ou taxa de repetição (Hertz): número de ciclos por segundo;
- Potência P (W: J/s): fluxo de fótons, é a quantidade de energia fornecida por uma fonte por unidade de tempo;
- Energia (J) = potência (W) x tempo (s).

- **Irradiância ou densidade de potência:** mede a potência da radiação electromagnética por unidade de área. Na prática, corresponde à intensidade da luz.

$$\text{Irradiância} \frac{\text{W}}{\text{cm}^2} = \frac{\text{Potência de saída do laser (W)}}{\text{Tamanho do spot (cm}^2\text{)}}$$

- **Fluência ou densidade de energia:** é a energia fornecida por unidade de área num determinado período de tempo.

$$\text{Fluência} \frac{\text{J}}{\text{cm}^2} = \frac{\text{Potência de saída do laser (W)} \times \text{duração de pulso (s)}}{\text{Tamanho do spot (cm}^2\text{)}}$$

Tanto o comprimento de onda da luz laser como a fluência dependem do meio activo do laser.

INTERACÇÃO LUZ LASER COM OS TECIDOS

Variações na densidade de potência e no tempo de exposição condicionam os diferentes efeitos provocados pelo laser nos tecidos.

Quando a radiação é absorvida pelo tecido biológico, o efeito provocado pode ser:

- | | | |
|-------------------------------|---|------------------|
| • Térmico | } | lasers contínuos |
| • Fotoquímico | | |
| • Fotoablativo | } | lasers pulsados |
| • Ablação induzida por plasma | | |
| • Fotodisruptivo | | |

A alta energia laser absorvida pelos tecidos pode gerar:

- **Calor** que causa a destruição do tecido – **Efeito fototérmico** (Fig. 22); ex: laser CO₂.
- Uma **onda de choque**, cuja vibração causa explosão e fragmentação do tecido alvo; efeito mecanoacústico, fotoacústico – **Fotodisrupção**; ex: laser Q-switch.
- Rotura directa das ligações moleculares por fótons ultravioleta de alta energia – **Fotoablação**; ex: laser excímeros (ultra-violetas).
- Ablação através da ionização das moléculas e dos átomos quando se obtém a formação de plasma – **Ablação induzida por plasma**; ex: Nd:YAG.

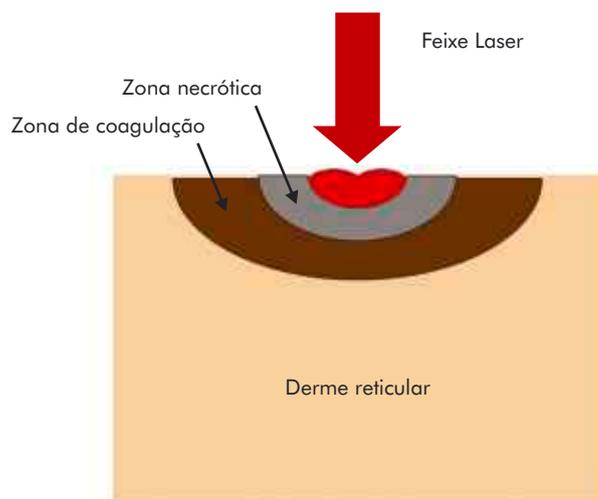


Fig. 22 - Efeito fototérmico.

- **Efeito fotoquímico:**
 - Terapêutica fotodinâmica (PDT) ou fotoquimioterapia;
 - Baseia-se na administração de uma substância fotossensibilizante, que é captada selectivamente por células tumorais (ou outras) e que, sob a acção de uma fonte de luz de determinadas características, origina produtos tóxicos que lesam as células neoplásicas, induzindo a sua morte. Essa fonte de luz pode ser laser.

EFEITO TERAPÊUTICO

O efeito terapêutico do laser varia em função de:

- Comprimento de onda;
- Duração do impulso;
- Tamanho, tipo e profundidade do alvo;
- Interação entre a luz emitida pelo laser e o alvo determinado.

Os principais alvos do laser médico são:

- Pigmento natural;
- Pigmento externo;
- Água intracelular;
- Aminoácidos e ácidos nucleicos.

Aos pigmentos naturais e externos chamam-se **cromóforos**. O **cromóforo** é um grupo de átomos que dá cor a uma substância e absorve luz com um comprimento de onda específico no espectro do visível. Os cromóforos da pele são a oxihemoglobina e desoxihemoglobina, melamina, carotenos, água e proteínas. (Fig. 23). As proteínas e

Educação Médica Contínua

a água não são absorvidas no espectro do visível e teoricamente não deviam chamar-se cromóforos mas na prática são moléculas orgânicas que absorvem REM, por isso fala-se em cromóforos duma forma geral, mesmo que absorvam os UV ou os infravermelhos¹⁻⁸.

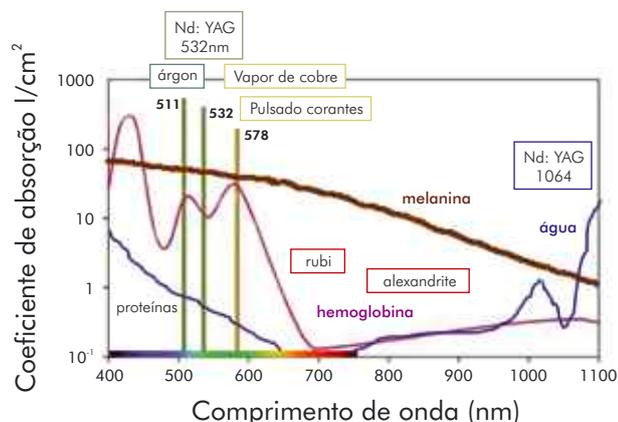


Fig. 23 - Cromóforos da pele.

A maioria das moléculas orgânicas absorvem muito os UV pela forte absorção das proteínas nesta área do espectro. A oxihemoglobina tem um pico de absorção entre os 490nm e os 595nm que corresponde ao verde e ao amarelo. A desoxihemoglobina aos 770nm. A metahemoglobina que resulta da transformação da hemoglobina após aquecimento sanguíneo tem uma absorção preferencial aos 1000nm⁹. A melanina tem uma absorção muito larga no espectro óptico mas que diminui lentamente dos UV aos infravermelhos. É máxima por volta dos 530nm. A absorção da água predomina para comprimentos de onda superiores a 1800nm.

Não há nenhum comprimento de onda que permita atingir um cromóforo de forma completamente específica. A janela óptica escolhida é apenas a mais selectiva possível para o tecido alvo. Daí a importância dos sistemas de arrefecimento que arrefecem a epiderme e a derme superficial e deste modo reforçam a selectividade da acção térmica ao nível do alvo.

FOTOTERMÓLISE SELECTIVA E TEMPO DE RELAXAÇÃO TÉRMICA

A fototermólise selectiva postula que um cromóforo pode ser atingido selectivamente se o λ da emissão laser for o mesmo do cromóforo do tecido. Além disso a dura-

ção do pulso de emissão deve ser inferior ao tempo de relaxação térmica.

O tempo de relaxação térmica é o tempo necessário para que o calor gerado com o impulso laser arrefeça até metade do inicial¹⁻⁹.

Em 1983 Andersen e Parrish descreveram a fototermólise selectiva para o laser de corantes pulsado. Tem como consequência o facto de a absorção selectiva pelos tecidos da luz laser levarem à destruição selectiva desse tecido

O comprimento de onda determina não só a absorção por determinado cromóforo mas também a profundidade de penetração da luz. O espectro visível vai dos 380 até aos 750nm (Fig. 3). Em geral quanto maior é o comprimento de onda maior é a penetração nos tecidos (Fig. 24). Os comprimentos de onda que penetram mais profundamente situam-se entre os 800nm e os 1100nm. A partir deste ponto a radiação infravermelha média e longínqua é absorvida quase totalmente pela água da epiderme (a epiderme é constituída por 90% de água) e neste caso a penetração é menor (Fig. 25).

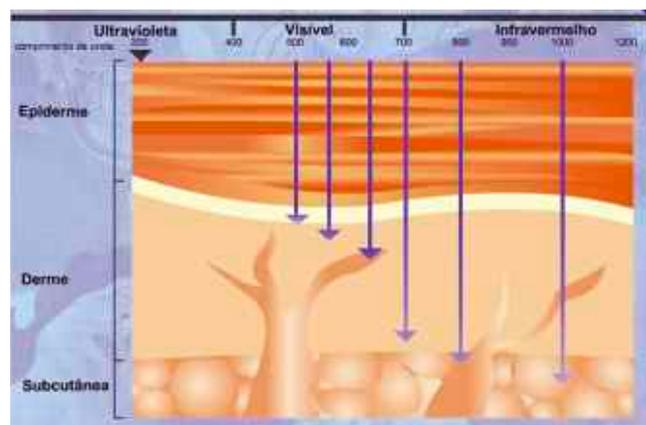


Fig. 24 - Penetração nos tecidos.

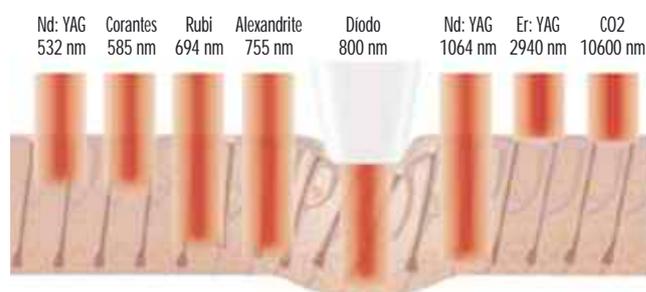


Fig. 25 - Penetração nos tecidos (adaptado de www.lumenis.com).

A penetração nos tecidos depende também do diâmetro do spot e varia com o λ do laser. Para o laser de CO₂ a penetração é inversamente proporcional ao tamanho do spot (Fig. 26). Noutros lasers como o Nd:YAG e o laser de alexandrite, o aumento do tamanho do spot acompanha-se de um aumento da profundidade do feixe (Fig. 26)¹⁻⁹.

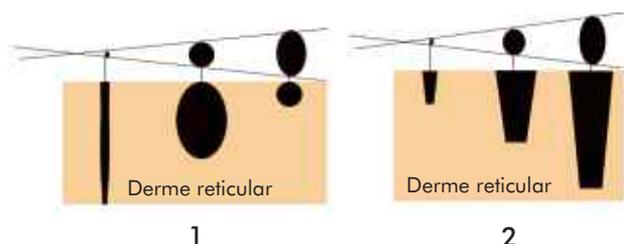


Fig. 26 - Relação do diâmetro do spot com a penetração nos tecidos. 1 - Lasers cujo cromóforo é a água; 2 - Outros lasers.

LUZ INTENSA PULSADA

Em meados dos anos 90 surgiu um novo sistema denominado luz intensa pulsada (IPL) que não é um laser mas rege-se pelos mesmos princípios.

Os sistemas de IPL são fontes pulsadas de alta intensidade que emitem luz policromática num espectro largo de comprimentos de onda que vai dos 515 aos 1200nm. À semelhança do laser, o mecanismo de acção é a fototermólise selectiva mas ao contrário deste, os λ e a duração de pulso podem ser seleccionados com a ajuda de filtros¹⁰.

UTILIDADE DO LASER EM MEDICINA

Os lasers têm utilidade em várias especialidades médicas:

- Oftalmologia
- Dermatologia
- Ginecologia
- Gastroenterologia
- Urologia
- Cardiologia
- ORL
- Cirurgia vascular
- Pneumologia

A escolha do melhor laser depende do efeito pretendido e da doença a tratar.

LASERS EM DERMATOLOGIA

Em dermatologia podemos classificar os lasers não só de acordo com o meio laser e o comprimento de onda, como fizemos até aqui (Quadro I) mas também de acordo com as funcionalidades a que se destinam e a aplicação clínica dos mesmos¹¹:

- Lasers de corte e de vaporização;
- Lasers vasculares;
- Lasers pigmentares;
- Lasers epilatórios;
- Lasers de rejuvenescimento não ablativo.

Quadro I

Tipo de laser	λ (nm)	Cor	Modo
Árgon	488-514	Azul-verde	Contínuo
Corantes pigmentado	500-520	Verde	Pulsado
Cobre	511 ou 578	Verde ou amarelo	"Pseudo-contínuo"
Cripton	530 ou 568	Verde ou amarelo	Contínuo
Q-switched Nd:YAG dupla frequência	532	Verde	Q-switched
Pulsado corantes (ajustável)	570-650	Amarelo	Pulsado
Árgon corantes iónico	585 ou 630	Amarelo ou vermelho	Contínuo
Díodo	630-950	Vermelho ou infra-vermelho	
Q-switched rubi	694	Vermelho	Q-switched
Q-switched alexandrite	755	Infra-vermelho	Q-switched
Q-switched Nd:YAG	1064	Infra-vermelho	Q-switched
CO ₂	10 600	Infra-vermelho	Contínuo

LASERS DE CORTE E DE VAPORIZAÇÃO

Os principais lasers de corte e de vaporização são:

- Laser CO₂ (10 600nm);
- Erbium: YAG (2 940nm).

Educação Médica Contínua

Ambos emitem radiação infravermelha. Requerem anestesia local.

Vamos descrever com mais detalhe o **laser CO2** dada a sua importância incontornável na prática clínica dermatológica.

É formado por uma mistura de gases moleculares em que:

- O CO₂ é o gás lasante que dá o nome ao laser;
- O azoto N₂ é o gás transportador;
- O He é o gás envolvido na última transição de fotões.

Este laser emite de forma contínua um raio invisível infravermelho médio de 10600nm. Como a radiação infravermelha é invisível, o laser de CO₂ está alinhado co-axialmente com um laser do espectro visível de baixa potência (hélion-néon) que fornece ao cirurgião um raio de luz visível para se poder dirigir o feixe laser para o local pretendido (Fig. 27).



Fig. 27 - Luz guia do laser de CO₂.

Tem indicações essencialmente cirúrgicas. Por este motivo estes lasers são, por vezes, denominados "bisturis luminosos".

A luz do laser de CO₂ é absorvida de forma não selectiva pela água intra e extracelular produzindo lesão térmica a 0,6mm da superfície da pele. Essa lesão térmica é não selectiva e pode deixar cicatrizes em todos os tipos de pele mas sobretudo na pele negra em que existe maior risco de cicatrizes discrómicas e quelóides.

Existem modelos pulsados com *scanner* de que resultam melhores resultados cosméticos porque permitem uma maior dissipação do calor.

Estes lasers são usados para **ablação (vaporização), corte e coagulação**.

A coagulação é eficaz apenas para vasos de diâmetro inferior a 0,5mm. Para vasos de diâmetro superior é necessário recorrer à electrocoagulação clássica. O laser de CO₂ pode ser usado em modo focado ou desfocado consoante o *spot* é maior ou menor. Para o corte é necessária maior densidade de potência que é inversamente proporcional ao tamanho do *spot*. O modo focado é usado para o corte ou excisão das lesões (Fig. 28) e o modo desfocado para a vaporização do tecido (Fig. 29) destruindo-o por completo¹⁻⁶.

Os sistemas com *scanner* permitem a vaporização de lesões extensas numa forma uniforme (Fig. 30).



Fig. 28 - Corte.



Fig. 29 - Vaporização.

SEGURANÇA LASER

Devem colocar-se avisos nas portas da sala onde está instalado o laser e no próprio aparelho prevenindo contra as radiações visíveis e/ou invisíveis directas ou dispersas (Fig. 31).



Fig. 30 - Vaporização de carcinoma basocelular superficial do abdômen com laser CO2 modo scanner.



Fig. 31 - Aviso prevenindo contra as radiações visíveis e/ou invisíveis directas ou dispersas.

PROTECÇÃO OCULAR

A utilização do laser de CO₂ (tal como a de outros lasers) exige rigorosa protecção ocular (Fig. 32). O laser de CO₂ pode provocar lesões ou cicatrizes irreversíveis da córnea e da esclerótica. Consoante o λ do laser assim o nível da lesão ocular (Fig. 33)^{1,12}.

Todo o pessoal que se encontra no bloco operatório deve usar óculos de protecção específicos para o λ e a potência do laser (protegem para λ abaixo mas não acima daquele para o qual se destinam). Os doentes podem ser protegidos por óculos opacos ou compressas humedecidas com água ou soro fisiológico (Fig. 32).

Deve ter-se atenção não só à exposição directa ao laser mas também à exposição indirecta através de superfícies reflectoras. O laser pode ser reflectido através de superfícies metálicas pelo que o material cirúrgico



Fig. 32 - Protecção ocular.



deve ter um tratamento antireflector (metal despolido) ou ser de plástico.

CAMPO OPERATÓRIO

A pele deve ser limpa antes do tratamento com soluções não alcoólicas como por exemplo o soro fisiológico. Devem colocar-se compressas húmidas na periferia do campo operatório devido ao perigo de ignição.

FUMO

Durante a utilização deste e de outros lasers (ex: CO₂, Er:YAG, Q-switched tatuagens) é emitido fumo que é constituído por vapor e restos celulares tecidulares.

Educação Médica Contínua

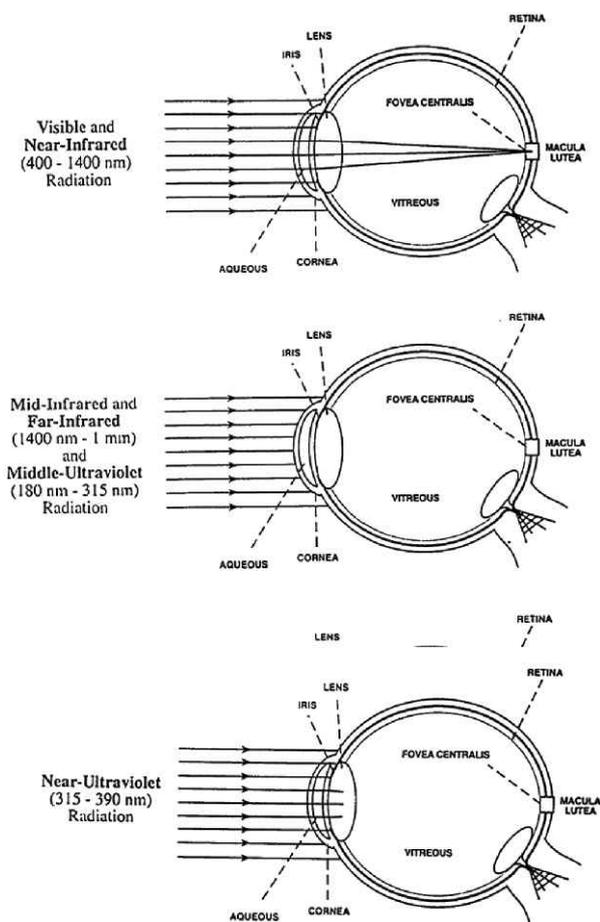


Fig. 33 - Penetração ocular do Laser (adaptado de "segurança laser" Dietmar Appelt). Departamento de Física, Faculdade de Ciências da Universidade do Porto.

É aconselhável o uso de aspirador de fumos (Fig. 34), exaustor exterior de fumos, luvas e máscara de laser aquando do manejo do laser de CO₂. O cabo do aspirador pode ser manuseado por um ajudante (Fig. 34) ou estar acoplado à peça de mão (Fig. 35).

O laser de CO₂ tem sido utilizado no tratamento de verrugas virais e condilomas genitais. Vários estudos mostraram que o fumo resultante da vaporização de lesões virais por laser de CO₂ é um aerossol contendo partículas virais que se dispersam por um diâmetro superior a 2 metros, mesmo sob aspiração, pelo que contaminam o material e as pessoas envolvidas (pele e seios nasais) no acto cirúrgico. Por este motivo, o laser CO₂ não é um tratamento de primeira escolha no tratamento de lesões virais como as verrugas vulgares e os condilomas genitais. Estudos que analisaram o fumo resultante da vaporização de verrugas virais humanas



Fig. 34 - Aspirador de fumo.



Fig. 35 - Aspirador de fumos acoplado à peça de mão.

com laser Er:YAG não detectaram a presença de DNA viral pelo que este laser é aparentemente mais seguro que o laser de CO₂¹³⁻²⁰.

Para além do vírus HPV também foram encontradas partículas virais do vírus HIV e do vírus da hepatite C no

fumo provocado pela vaporização por laser CO₂, pelo que não se recomenda o tratamento de doentes sofrendo destas infecções por este processo²⁰.

Foi descrito o caso dum médico que utilizou o laser Nd:YAG para tratar condilomas perianais que desenvolveu uma papilomatose laríngea²¹.

Esta é, no entanto, uma questão que levanta ainda alguma discussão. Somos da opinião que não se justifica a vaporização de lesões virais por laser quando existem alternativas terapêuticas mais seguras.

PÓS-OPERATÓRIO

Recomenda-se a higiene diária com produtos não irritantes seguida de aplicação tópica de antisépticos suaves e/ou de pomada de antibiótico ou cicatrizante. A protecção solar subsequente não deve ser inferior a 6 meses.

INDICAÇÕES DO LASER CO₂

Tumores malignos de baixo grau de malignidade, lesões pré-malignas e/ou benignas superficiais ou pediculadas susceptíveis de ser excisadas ou tratadas com vaporização ou corte com laser CO₂²²⁻²⁵.

Exemplos:

- **Malignas** – Basaliomas superficiais, síndrome dos nevos baso-celulares, doença de Bowen cutânea ou mucosa, papulose bowenóide, eritroplasia de Queyrat, papilomatose oral florida.
- **Pré-malignas** – Leucoplasia, queratoses actínicas da face, queilite actínica.
- **Benignas** – Tricoepiteliomas, siringomas, hidradenomas das pálpebras, neurofibromas, xantelasma, poroqueratose, alguns angiomas, alguns linfangiomas, angiofibromas, rinofima, algumas cicatrizes deprimidas (acne, varicela), algumas cicatrizes hipertróficas, hamartomas verrucosos, nevos sebáceos, doença de Darier, doença de Hailey-Hailey, adenomas sebáceos da doença de Bourneville, adenomas sebáceos palpebrais ou labiais, lentiginose peri-orifical, quistos de milia, sebocistomatose.

VANTAGENS

Relativamente às técnicas cirúrgicas convencionais, o laser CO₂ tem algumas vantagens: 1) permite um campo

cirúrgico sem sangue pois os vasos de calibre 0,5mm são fotocoagulados e fechados o que é útil, sobretudo em doentes com alterações da coagulação; 2) reduz a dor no pós-operatório já que oclui as terminações nervosas de pequeno calibre; 3) reduz o edema pós-operatório pois fecha os pequenos vasos linfáticos; 4) pode ser usado em doentes com *pace-maker*; 5) os resultados estéticos em geral são melhores que os da electrocirurgia convencional.

SISTEMAS ABLATIVOS: RESURFACING / DERMABRASÃO

Os lasers ablativos vaporizam e destroem por fototermólise a epiderme e a derme superficial. Para além das indicações referidas no capítulo anterior, são usados na dermabrasão por laser, vulgarmente denominada *resurfacing* ou, com mais propriedade laserabrasão. O alvo destes lasers é a água das camadas superficiais da pele (água intracelular da epiderme e água extracelular da derme). Actuam não só a este nível mas também a um nível cutâneo mais profundo pois a lesão térmica variável resultante da sua utilização induz a retracção e remodelação do colagénio e neoformação de fibras de colagénio e elásticas²⁵⁻²⁸.

Os lasers usados para este efeito são o laser de CO₂ e o laser de Erbium:YAG, de preferência em modo pulsado para o que se usam os sistemas com *scanner* acoplado.

São utilizados na laserabrasão da dermatoheliose da face, cicatrizes de acne, rinofima, rejuvenescimento facial (rugas perilabiais e palpebrais pouco profundas, blefaroplastia, flacidez, etc).

Este sistema de tratamento destrói de forma programada e sucessiva as várias camadas de pele desde a epiderme até à derme. O grau e a profundidade da fototermólise varia consoante os aparelhos utilizados. O laser Erbium:YAG pulsado é menos eficaz quando se pretende actuar a maior profundidade. Devido ao seu λ tem um coeficiente de absorção pela água muito superior ao do laser de CO₂. É um laser ablativo que provoca lesão térmica mínima pelo que a neocolagenése é inferior à conseguida pelo laser de CO₂. Se ultrapassarmos a epiderme há o risco de sangramento importante porque estes lasers, ao contrário do laser CO₂ não têm efeito coagulante.

Em geral, para uma dermabrasão simples com pouca inflamação em que não é necessária a neosíntese de colagéneo optamos pelo laser de Erbium:YAG. Mas se procuramos uma neosíntese de colagéneo importante o laser de CO₂ está indicado.

Educação Médica Contínua

Realizam-se em regra três passagens ou duas em tecidos mais finos como as pálpebras. A cicatrização demora 8 a 10 dias. O laser de ErbiumYAG provoca menos inflamação e a cicatrização é mais rápida. O eritema pós-operatório dura cerca de um mês para o laser ErbiumYAG enquanto para o laser de CO₂ dura 3 a 4 meses.

Em ambos existe o risco de cicatrizes inestéticas, hipo ou hiperpigmentação.

A protecção solar subsequente é obrigatória.

Recentemente surgiram lasers ErbiumYAG de modo duplo que alternam pulsos ablativos curtos e intensos, como no laser ErbiumYAG clássico, com pulsos longos de menos energia e efeito coagulante como no laser CO₂²⁸.

LASER CO₂ FRACCIONADO

Recentemente surgiram lasers de CO₂ dotados de um sistema denominado **fraccionado** em que o feixe de laser é separado em vários microfios, como se fosse um chuveiro. Isso permite deixar ilhotas de pele sã entre as áreas de pele tratadas o que facilita a re-epitelização dessas áreas²⁸.

LASERS VASCULARES

Os lasers vasculares actuam selectivamente nos vasos. Emitem REM com comprimento de onda entre os 500 e os 600nm²⁹.

Nas lesões vasculares os alvos ou **chromóforos da pele** são a **hemoglobina** (oxihemoglobina, desoxihemoglobina, carboxihemoglobina e metahemoglobina).

A esclerose dos vasos pode ser induzida por dois processos:

- **Fotocoagulação selectiva**
- **Fototermólise selectiva**

Fotocoagulação selectiva provocada por efeito térmico (Fig. 36). É o mecanismo de acção dos lasers contínuos. A vantagem deste processo é a capacidade de tratar vasos de grande calibre e a ausência de púrpura. A desvantagem é que o efeito térmico pode provocar atrofia da pele, cicatrizes inestéticas ou acromia. Não devem ser usados na época estival nem em recém-nascidos.

Entre os **lasers contínuos** que se podem utilizar no tratamento de lesões vasculares contam-se:

- **Lasers iónicos;**
- Laser de árgon (emite em vários λ no visível e UV);
- Laser de cripton (emite em vários λ no visível)³⁰; 568;
- **Lasers de vapor metálico (quase contínuo);**
- Vapor de cobre (578nm).

O pós-laser caracteriza-se por eritema, edema, crostas ou vesículas.

O outro processo é a **fototermólise selectiva**.

- A **Fototermólise selectiva** resulta da explosão da parede vascular sem efeito térmico significativo para a derme circundante (Fig. 36). A rotura da parede vascular tem a desvantagem de poder provocar púrpura e hematomas intracutâneos que desaparecem em poucos dias (Fig. 37). Em contrapartida o risco de cicatrizes é mínimo ou inexistente. Podem ser usados em qualquer altura do ano e em qualquer idade ou área anatómica incluindo pálpebras. A fototermólise selectiva é o mecanismo de acção dos **lasers de corantes pulsados**.

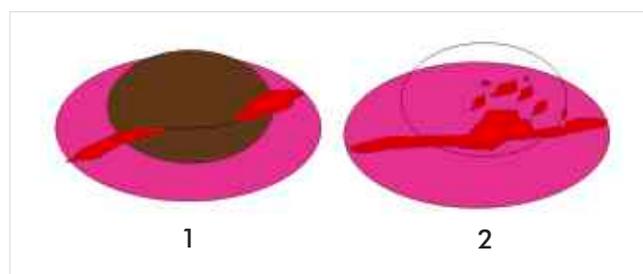


Fig. 36 - Esclerose dos vasos por Laser vascular. 1 - Fotocoagulação selectiva; 2 - Fototermólise selectiva: rotura da parede vascular.

Os lasers de **corantes pulsados de nova geração** podem actuar por estes dois processos conforme a duração de impulsos escolhida: 1) **fototermólise selectiva** (impulsos curtos); 2) **fotocoagulação selectiva** (impulsos longos). Neste último modo o número de sessões é geralmente superior às que são necessárias no modo pulsado.

LASER CONTÍNUO

O laser de árgon foi muito usado nos anos 60 e 70 do século XX. Como é um laser contínuo o tempo de relaxação térmica é maior que o dos lasers pulsados o que



Fig. 37 - Púrpura e hematoma intracutâneo pós-Laser vascular.

provoca com alguma frequência cicatrizes hiper e hipopigmentadas. Os **lasers contínuos** ou **pseudo-contínuos** (crípton, vapor de cobre, árgon) estão indicados essencialmente no tratamento de **angiomas planos maduros**, violáceos, hipertróficos do adulto com zonas nodulares³¹. O laser de crípton é muito eficaz no tratamento dos lagos venosos do lábio e angiomas rubis.³⁰

LASER PULSADO DE CORANTES

O laser pulsado de corantes foi introduzido nos anos 80 e é o mais usado na actualidade no tratamento de lesões vasculares.

Nos lasers de corantes pulsados o meio activo é um **corante fluorescente**. Estes lasers são sintonizáveis para vários corantes (rodamina 6G, fluoresceína, cumarina, stilbena, umbeliferona, tetrazeno, verde de malaquite). Emitem radiação de comprimento de onda entre 585 e 600nm (actualmente estão comercializados lasers de $\lambda=585\text{nm}$, 595nm e 600nm). O bombeamento faz-se por outros lasers (Ar, Nd:YAG, ...) ou por lâmpadas de *flash*. Penetram a uma profundidade de 1,8mm.

ANGIOMAS PLANOS

O laser pulsado de corantes é o tratamento de referência da **mancha de vinho do Porto** do recém-nascido e dos angiomas planos em geral^{8,32,33}. O tratamento

pode iniciar-se nas primeiras semanas de vida. As vantagens deste tempo opcional residem no facto de a superfície ser menor e a pele mais fina o que conduz a melhor resultado terapêutico. A limitação reside no facto de nem sempre a aplicação tópica de EMLA (*eutectic mixture of lidocaine and prilocaine*) ser suficiente para conseguir a colaboração do recém-nascido. Por vezes é necessário recorrer a anestesia geral ou troncular e a anestesia geral não se recomenda em recém-nascidos³⁴.

A ausência de efeito térmico dérmico permite a sua utilização nas pálpebras, ao contrário de todos os outros lasers vasculares. Há melhores resultados no tronco, nuca, face lateral do pescoço, porção lateral da face e pálpebras. A porção médio-facial geniana, lábio superior e extremidades respondem pior (as extremidades inferiores pior que as superiores e as porções distais pior que as proximais). Quanto mais escuro for o angioma melhor a resposta.

Os intervalos entre os tratamentos são de 3 a 6 meses. Habitualmente são necessárias múltiplas sessões até ao desaparecimento completo da mancha que podem ir de 3 a 10 ou até mais. Quando não há resposta após 2 passagens sucessivas com os parâmetros correctos o tratamento deve ser suspenso porque o angioma plano considera-se resistente à terapêutica.

Duma forma geral, 1/3 dos doentes responde bem, 1/3 mais ou menos e 1/3 responde mal ao tratamento^{29,34}.

A terapêutica fotodinâmica vascular é uma importante alternativa terapêutica para o tratamento dos angiomas planos³⁵.

HEMANGIOMAS

Nos hemangiomas infantis vulgares não se justifica nenhuma intervenção terapêutica porque a história natural desta neoplasia é a regressão espontânea. Justifica-se o tratamento apenas em casos específicos de hemangiomas ulcerados e dolorosos localizados em áreas de traumatismo como por exemplo região glútea ou nas sequelas tardias de hemangiomas. Nos casos de hemangiomas em que haja o risco de cicatrização inestética ou disfuncional (periorifical) não existe consenso quanto à utilização do laser. A opção terapêutica deve ser tomada caso a caso em geral por volta dos 2 anos de idade, de acordo com as dimensões, localização e gravidade do problema. Devem ser equacionados os tratamentos médicos (corticóides, interferon) e cirúrgicos e a sua eventual associação ao laser³⁶.

O laser de corantes só é eficaz para hemangiomas pequenos e superficiais porque a sua penetração é curta

Educação Médica Contínua

(1 a 2mm). É um dos lasers que pode ser usado no tratamento de hemangiomas congênitos superficiais (cl clinicamente hemangiomas “em framboesa”). Podem tratar-se hemangiomas em fase proliferativa e involutiva. São necessários aproximadamente 6 sessões com 2 a 4 semanas de intervalo.

As porções mais profundas do hemangioma superficial não respondem ao tratamento com laser pulsado de corantes mas apenas ao Nd:YAG 1064nm. Este último não pode ser usado nas pálpebras^{29,32}.

OUTRAS INDICAÇÕES

O laser de corantes pulsado também é usado no tratamento das rosáceas estadio I e II, eritroses faciais, aranhas vasculares, telangiectasias (ex: doença de Oslu-Rendu-Weber). É pouco eficaz no tratamento de telangiectasias de diâmetro muito grande mas muito eficaz nas telangiectasias resultantes de cicatrizes de radiodermite. O tratamento pode repetir-se de 10 em 10 dias.

É uma opção terapêutica nas cicatrizes hipertróficas, verrugas virais e poiquilodermia de Civatte. Foram publicados 4 casos de xantelasma tratados com laser pulsado de corantes que desapareceram após 3 sessões de laser.

Nos fototipos mais elevados há o risco de cicatrizes hipopigmentadas devido à sobreposição de λ absorvidos pela oxihemoglobina e melanina epidérmica que tem um espectro de absorção mais alargado que a primeira. Também pode sobrevir hiperpigmentação pós-inflamatória^{29,32}.

LASER Nd:YAG

Para além dos lasers já referidos, podem usar-se também os lasers de Nd:YAG 1064nm e Nd:YAG de dupla frequência 532nm (chamado laser Nd: YAG KTP) no tratamento das lesões vasculares. Actuam por fotocoagulação selectiva pelo que não causam púrpura. A grande vantagem do laser Nd:YAG 1064nm é a maior profundidade de penetração em relação aos outros lasers vasculares³⁷.

O único laser com indicação terapêutica para hemangiomas cavernosos é o Nd:YAG 1064nm porque a profundidade de coagulação consegue ir até 5 a 6mm.

Utiliza-se frequentemente no tratamento de varicosidades dos membros inferiores (Fig. 38) cujo calibre e profundidade dos vasos não permita o recurso ao laser

pulsado de corantes ou à IPL. Usa-se também para tratar telangiectasias da face ou de outras áreas anatómicas, sobretudo se tiverem coloração azulada. Está contra-indicada a utilização deste laser no escroto e nas pálpebras.

O laser Nd:YAG KTP 532nm está indicado no tratamento de vasos dérmicos superficiais como os da rosácea, aranhas vasculares, radiodermite telangiectásica, angiomas rubis, lagos venosos dos lábios, poiquilodermia de Civatte, angiomas planos do adulto ou resistentes ao tratamento com o laser pulsado de corantes, telangiectasias das pernas, varicosidades de calibre inferior a 0,7mm situadas na derme superficial³⁰.

VARICOSIDADES DOS MEMBROS INFERIORES

O tratamento das varicosidades dos membros inferiores por laser tem resultados variáveis, eficácia inconstante e risco de discromia em 20 a 30% dos casos. Em geral o laser usa-se no tratamento de lesões vasculares benignas refractárias à escleroterapia ou em que esta teve efeitos adversos. Obtêm-se melhores resultados em vasos superficiais e de calibre < 1 mm³⁷.

O tratamento deve ter em conta vários factores:

- Localização das lesões;
- Extensão da malformação;
- Largura e profundidade do vaso;
- Grau de oxigenação da hemoglobina.

De acordo com estes dois últimos critérios podemos optar por vários tipos de laser conforme se discrimina a seguir³⁷:

VENULECTASIAS AVERMELHADAS 0,1-1 mm

- IPL 500-1200nm
- Corantes pulsados 585-600nm
- KTP 532nm
- Vapor de cobre 578nm

Efeito secundário: hiper e hipopigmentação.

VENULECTASIAS AZULADAS E VEIAS RETICULARES 1-4mm

Lasers com λ longos 800-1100nm:

- Alexandrite pulso longo 755
- Nd:YAG percutâneo ou intersticial - 1064 nm
- Díodo 800 nm reguláveis em todas as variáveis

Nos membros inferiores o tratamento deve incidir no local da incompetência valvular, habitualmente na bifurcação dos vasos. Esta pesquisa faz-se através de pressão



Fig. 38 - Varicosidades do membro inferior: tratamento com laser Nd:YAG 1064nm: 1 - Antes; 2 - Pós-tratamento: fase de eritema e aspecto de queimadura linear; 3 - Duas semanas depois: crostas finas; 4 - Cinco semanas depois.

manual até encontrar o ponto de colapso vascular, do mais largo para o mais fino. Nos membros inferiores o tratamento repete-se de 6 em 6 semanas. As manchas hipo e hiperpigmentadas cicatríciais são frequentes nos membros inferiores nos fototipos mais elevados e previnem-se pelo uso duma técnica adequada, fotoprotecção e escolha da época do ano menos luminosa.

LASERS ENDOVENOSOS

O laser de díodo 810nm usa-se não só para tratamento percutâneo mas também endovenoso de varizes³⁸.

VERRUGAS VIRAIS

Já foi abordada a polémica do tratamento de verrugas vulgares virais e dos condilomas anogenitais por laser de CO₂. Uma das alternativas é o tratamento por laser vascular. Estes actuam, por um lado, por fotocoagulação dos vasos que irrigam a verruga e, por outro, através da destruição da mesma por efeito fototérmico. Para reduzir o número de sessões recomenda-se a eliminação prévia da camada hiperqueratósica. Têm sido descritos bons resultados com o laser de corantes pulsado³⁹⁻⁴¹, o laser Nd:YAG (em modo normal ou Q-switched 1064nm ou frequência dupla)⁴²⁻⁴⁴ e a IPL no λ que se usa para o tratamento de lesões vasculares.

Educação Médica Contínua

No entanto, os resultados terapêuticos não superam, geralmente, os alcançados com os tratamentos convencionais.

A título de curiosidade, referimos que a Associação Germânica para as doenças sexualmente transmissíveis inclui nos *guidelines* para o tratamento de condilomas anogenitais extensos a criocirurgia, excisão cirúrgica, electrocirurgia, laser de CO₂ e laser Nd:YAG. Considera que estas opções têm iguais taxas de recorrência.

Existem equipamentos de IPL que produzem um espectro de banda dupla de 500-650nm e 870-1400nm. A região de λ curto sobrepõe o espectro de absorção da oxihemoglobina e desoxihemoglobina e destrói os vasos telangiectásicos. A região de λ longo produz efeito térmico profundo e um aumento da temperatura da epiderme que ajuda na destruição do vírus HPV. A janela que vai dos 670 aos 870nm destina-se a proteger a melanina epidérmica motivo pelo qual é seguro nos fototipos I-IV. Estes tratamentos têm a vantagem de ser relativamente indolores, seguros e eficazes no tratamento de verrugas peri-ungueais⁴⁵.

LASERS PIGMENTARES

Destinam-se ao tratamento de manchas pigmentadas por lasers que emitem num comprimento de onda específico absorvido pela melanina ou pelo pigmento externo⁴⁶⁻⁵⁰:

Cromóforos da pele:

- Cromóforos da pele: Manchas melânicas (ex: nevo de Ota, hamartoma de Becker, mancha café-au-lait, nevo spilus, lentigos solares, lentiginose, etc);
- Pigmento externo – Tatuagens:
 - Cosméticas
 - Traumáticas: (ex: partículas externas: alcatrão, terra, ferro)

O espectro de absorção da melanina vai dos 300 aos 1200nm que é uma janela terapêutica considerável mas o pico de absorção situa-se entre os 530 e os 690nm.

LASERS Q-SWITCHED

Actuam por fragmentação dos melanossomas e fagocitose dos restos melânicos. No caso das tatuagens actua por fragmentação e fagocitose do pigmento externo. Esta acção resulta de efeito vibratório ligado a onda de choque. Têm uma duração de pulso muito curta de 10 a 100ns que condicionam a explosão e fragmen-

tação dos aglomerados de pigmentos por um mecanismo fotoacústico. O pigmento assim disperso no espaço extracelular pode ser removido por macrófagos, ser transportado aos gânglios linfáticos ou ser eliminado de forma transepitelial. Os lasers *Q-switched* demonstraram utilidade no tratamento da hipermelanose dérmica, tatuagens e lentigos solares. Também é eficaz no tratamento de nevos melanocíticos de junção ou compostos embora esta não seja uma indicação formal deste ou de outro qualquer laser dada a impossibilidade de análise histológica que daqui resulta. Os laser *Q-switched* constituem a técnica ideal para o tratamento das tatuagens, de preferência pretas ou azuis. O nevo de Ota só responde ao laser *Q-switched* 1064nm. O hamartoma de Becker e a mancha *café-au-lait* respondem melhor ao laser *Q-switched* Nd:YAG 532nm.

Actualmente existem três tipos de **lasers Q-switched**:

- Nd:YAG (dupla frequência ou não) 1064 e 532 nm;
- Alexandrite 755nm;
- Rubi 694nm.

São utilizados selectivamente no tratamento de uma variedade de cores (Quadro II).

O laser de *Q-switched* rubi é o mais rápido a actuar mas tem uma incidência mais elevada de hipocromia. O laser *Q-switched* Nd:YAG 1064nm é o preferido nos fototipos elevados (V e VI) porque é aquele que penetra mais profundamente e portanto em que o risco de discromia é menor dado que neste comprimento de onda a absorção pela melanina diminui muito. Actualmente pensa-se que a resposta dos pigmentos à radiação laser depende mais da sua configuração molecular do que da cor.

Os pigmentos mais resistentes são o verde, o azul rei e a maquilhagem permanente. O laser *Q-switched* alexandrite 755nm emite no vermelho e é o mais eficaz na destatuagem das tatuagens de cor verde (Fig. 39). Os de carbono são os mais fáceis de tratar. O problema actual é o dos novos pigmentos usados pelos tatuadores profissionais havendo o risco de persistência de uma tatuagem fantasma após o tratamento. As tatuagens policromáticas são as mais complicadas de abordar porque implicam uma combinação de laser de vários comprimentos de onda, muitas vezes de difícil execução. As tatuagens das extremidades são mais resistentes que as outras, provavelmente devido à menor drenagem linfática nessas áreas.

O desaparecimento completo da tatuagem pode requerer 5 a 12 tratamentos, espaçados no mínimo de 6 a 8 semanas, nunca menos, para evitar o risco de cicatrizes. As tatuagens amadoras e as traumáticas são

Quadro II

Laser (comprimento de onda)	Cromóforo da tinta	Duração do pulso	Fluência
Q-switched Nd:YAG (1064nm)	Preto, azul	10nseg	6-12 J/cm ²
Q-switched alexandrite (755nm)	Preto, azul, verde	50-100nseg	4,5-8 J/cm ²
Q-switched rubi (694nm)	Preto, azul, verde	25nseg+/-	8-10 J/cm ²
Q-switched Nd:YAG dupla frequência (532nm)	Vermelho, laranja, púrpura	10nseg	2-12 J/cm ²
Q-switched Nd:YAG com lentes e coloridas (585 e 650nm)	Verde		
Nd:YAG com lentes e coloridas (570 a 700nm contínuo)	Grande extensão de cores		
Laser pulsado de contraste (510nm)	Vermelho, laranja, púrpura, amarelo	300+/-100nseg	3-3,5 J/cm ²

Adaptado de Catorze MG, Bordalo O: Tatuagens e piercings. (Educação médica contínua). *Trab Soc Port Dermatol Venereol* 64(1): 11-42 (2006).



Fig. 39 - Destatagem de tatuagem verde com Laser Q-switched Alexandrite: 1 - Uma sessão; 2 - Duas sessões; 3 - Vesiculação pós-tratamento; 4 - Oito sessões: hipocromia; 5 e 6 - Repigmentação espontânea dois meses depois.

tratadas eficazmente com apenas 1 a 2 sessões^{6-8,73-75}.

A destatagem efectua-se com ou sem creme anestésico, infiltração local com lidocaína com ou sem adrenalina, bloqueio nervoso troncular ou sedação oral. A utilização ou não de anestésias depende da área e tamanho da lesão e/ou da sensibilidade à dor por parte do doente⁴⁶⁻⁴⁹.

EFEITOS ADVERSOS

Fragmentação

A incidência de efeitos secundários dos laser pulsados é geralmente baixa. São dominados por cicatrizes relacionadas com passagens muito próximas ou tratamento de tatuagens muito densas e muito superficiais.

Educação Médica Contínua

Podem surgir também incontinência pigmentar pós-inflamatória, hiper e hipopigmentações (Fig 39.4). Esta última surge principalmente nos fototipos III e IV devido à interacção do feixe laser com os melanocitos e os queratinocitos carregados de melanina da região supra-basal. A hiperpigmentação pós-inflamatória costuma ser transitória durante 3 a 4 meses e melhora com a aplicação de cremes despigmentantes. Se não desaparece ao fim de um ano é provável que se torne definitiva.

Um dos efeitos secundários mais conhecidos do laser *Q-switched* é a sua capacidade de escurecer tatuagens das seguintes cores: cor da pele, púrpura, vermelho, laranja, amarelo, castanho e branco devido ao titânio, o que as torna dificilmente tratáveis, muitas delas irreversíveis. As tatuagens à base de ferro (pigmento castanho-avermelhado usado nas tatuagens vermelhas ou da cor da pele) enferrujam com o tempo isto é, transformam-se em óxido férrico que é de cor castanha ou castanho-avermelhado. O laser *Q-switched* reduz o óxido férrico a óxido ferroso que é negro e insolúvel. Este efeito pode ser desastroso ao transformar uma tatuagem noutra de cor mais escura. No entanto, é por vezes aproveitado pelos doentes para melhorarem o aspecto cosmético das tatuagens das sobrancelhas. Nestes casos, deve ser sempre efectuado um spot de ensaio que será avaliado ao fim de 10 minutos. Caso o resultado seja mau pode tentar-se o laser de CO₂. O laser *Q-switched* Nd:YAG 532nm é um dos que pode transformar em preto as tatuagens vermelhas. As tatuagens das sobrancelhas e das pálpebras são as que mais raramente dão complicações.

É proibido destatuar tatuagens por inclusão de pólvora porque pode dar origem a micro-explosões. As tatuagens com sinais de alergia como eritema, infiltração ou prurido não devem ser tratadas com laser *Q-switched* para evitar a generalização das reacções alérgicas. Foram descritas reacções alérgicas sistémicas, muitas delas graves nos portadores de tatuagens de cor vermelha que querem destatuar-se e estão sensibilizados ao mercúrio ou a outros alergenos das partículas de tinta.

Podem também haver reacções granulomatosas locais^{6-10,73-75}.

Cuidados a ter na utilização dos laser *Q-switched*

Antes de iniciar o tratamento com laser devem ser removidas a maquilhagem e os protectores solares para não haver interferências da luz na superfície da pele. Além disso, os produtos usados na sua composição

como os sais metálicos e os óxidos (por exemplo o dióxido de titânio) podem incendiar-se após a exposição aos pulsos do laser *Q-switched*.

A protecção ocular durante a utilização dos laser *Q-switched* é obrigatória porque pode estar na origem de lesão da retina e cegueira definitiva. Este traumatismo é indolor pelo que não existe sinal de alarme!

Os doentes tratados com isotretinoína nos últimos 6 meses ou com antecedentes de cicatrizes hipertróficas têm maior risco de cicatrização inestética.

No pós-operatório recomenda-se a aplicação de gelo local para reduzir a reacção inflamatória⁷.

OUTROS LASERS USADOS NA DESPIGMENTAÇÃO

Podem ser usados outros lasers no tratamento de manchas pigmentadas, alguns dos quais já foram abordados:

- **Contínuos e quase contínuos**
 - Argon
 - CO₂
 - Vapor de cobre
 - Cripton
- **Corantes pulsado 510 nm**
- **Pulsados de pulso longo**
 - Rubi 694 nm
 - Alexandrite 755nm
 - Nd:YAG 1064nm
 - Díodo 810 nm
- **Luz intensa pulsada**

No que se refere à destatuação, os resultados são em geral inferiores aos dos laser *Q-switched*. A destatuação é apenas parcial e deixa muitas vezes cicatrizes residuais.

LASERS EPILATÓRIOS

Destinam-se à epilação. O alvo é o pigmento melânico presente nos bulbos pilosos. O objectivo é a destruição do bulbo que leva a epilação permanente. Apenas se destroem os bulbos que se encontram em fase anagénica. Na fase catagénica e telogénica o pêlo desprende-se progressivamente do bulbo (Fig. 40). Por esse motivo o cromóforo melanina não pode servir de condutor selectivo até às células alvo atrofiadas. A duração do ciclo pilar é diferente no pêlo, pêlo intermediário e pêlo terminal. Daí que a duração e a percentagem de pêlos na fase

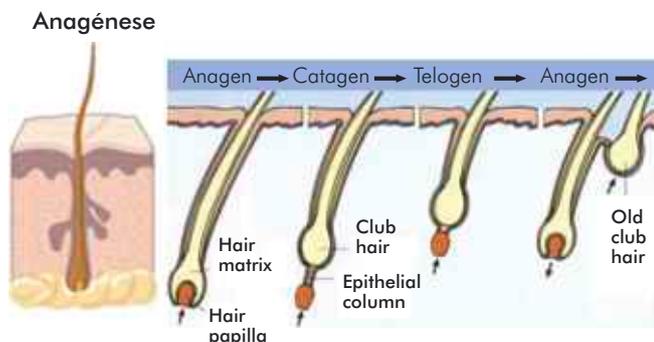


Fig. 40 - Ciclo pilar.

anágena seja variável dumas zonas para outras (Quadro III). A duração ideal do tratamento é a do ciclo pilar e os intervalos entre as sessões de 2 a 4 meses, tanto maior quanto mais espesso é o pêlo. Quanto mais escuro e mais espesso é o pêlo mais eficaz o tratamento. Os pêlos brancos não respondem ao laser.

Entre as sessões o pêlo não deve ser arrancado. Ao fim de 15 dias cai espontaneamente.

Está indicado no hirsutismo (Fig. 41), hipertricose, hamartoma de Becker, foliculites (traumáticas, decalvante, hidrosadenite), *pili incarnati* da raça negra (Nd:YAG), estética. Não há estudos que apoiem a tese de que o laser pode melhorar a evolução da hidradenite supurativa⁵¹⁻⁵³. Não se preconiza o tratamento por laser de nevos pilosos pelo risco de lesão de células névicas cuja evolução é imprevisível⁵⁴.

Usam-se lasers pulsados mas com duração de pulso maior que nos lasers Q-switched:

- Alexandrite 755nm
- Díodo 800nm
- Rubis 694nm
- Nd:YAG 1064nm pulso longo
- IPL 500-1200nm



Fig. 41 - Magdalena Ventura, a barbuda. "A Mulher Barbuda" (1631), José de Ribera (1591-1652), óleo sobre tela. Museu do Hospital de Tavera (Toledo).

Os comprimentos de onda destes lasers estão compreendidos entre 600 e 1100nm que é a janela óptica ótima em que a competição entre a melanina e os outros cromóforos cutâneos é menor.

Quadro III

	Fase anagénica (%)	Fase telogénica (%)	Duração fase anagénica (semanas)	Duração fase catagénica (semanas)	Duração fase telogénica (semanas)	Duração ciclo pilar (meses)	Profundidade do folículo anagénico
Mento	20	80	9	2 a 3	50	15	3,5 mm
Lábio superior	60	40	12	2 a 3	6	5	1,5 a 2,5 mm
Antebraço	40	60	13	2 a 3	16	9	3,5 mm
Pernas	25	75	15	3 a 6	45	16	4 mm
Púbis, axilas	30	70	22	2 a 3	47	18	4,5 a 5 mm

Adaptado de Delhalle C: Epilation laser. Bedc 6: 78-84 (1998).

Educação Médica Contínua

A explicação para a escolha destes λ e desta duração de pulso está na competição que existe entre a melanina folicular e a melanina da epiderme para a absorção de energia de determinado comprimento de onda. Quanto maior o λ menor a probabilidade de ser absorvido pela melanina da epiderme pois a radiação penetra mais profundamente na derme. Para obter uma fototermólise selectiva do folículo piloso a radiação deve penetrar pelo menos 3 mm. Nos fototipos elevados IV a VI apenas se recomendam os lasers diodo 800nm e o Nd:YAG 1064nm. O laser diodo é mais eficaz mas o laser Nd:YAG é mais seguro pois devido ao seu maior λ é menos absorvido pela epiderme.⁵⁵

Estes lasers têm acoplados sistemas de refrigeração para evitar lesão da epiderme e acumulação de calor na mesma. A temperatura ambiente deve ser de 19 -21 °C.

Está contra indicado o tratamento dos supracílios e das mucosas.

Deve evitar-se a exposição solar um mês antes e um mês após o tratamento. Do mesmo modo está contra indicada a terapêutica com fármacos fotossensibilizantes, isotretinoína nos 6 meses anteriores, betacarotenos e autobronzeadores. As doenças associadas a fotossensibilidade como o lupus e a erupção polimorfa à luz contra-indicam a IPL mas não os lasers. Isto porque o lupus é desencadeado maioritariamente por radiação UVB (280-320nm), em menor grau pelos UVA (320-400nm) e excepcionalmente pela luz visível (400-800nm). A radiação infravermelha não é prejudicial^{56,57}. A gravidez é sempre uma contra-indicação para o laser. Foi publicado um estudo de epilação com laser de diodo que concluiu ser seguro em doentes sob medicação com isotretinoína.

COMPLICAÇÕES

Pode assistir-se a uma repilação paradoxal nas áreas adjacentes às áreas tratadas onde antes não existiam pêlos. Este fenómeno não está bem explicado mas pode relacionar-se com o uso de fluências demasiado baixas e com a estimulação térmica dos bulbos pilosos. Nas mulheres é mais frequente no pescoço e região malar e nos homens no dorso. Recomenda-se a aplicação de gelo na periferia das áreas tratadas e no decurso e após o tratamento. Também se recomenda o uso de fluências adequadas e segundo alguns autores é preferível optar por aparelhos com λ mais elevados.

FOTOTERAPIA

A fototerapia é a terapêutica da pele por meio de radiação ultravioleta UV. A luz UV pode ser emitida por lasers (ex: excimer 308nm UVB, laser corantes pulsados, etc). Utiliza-se no tratamento da psoríase em placas, vitiligo, micose fungóide⁵⁸, etc em substituição das cabines de UV.

ACNE

O *Propionibacterium acnes* produz uma grande quantidade de porfirinas endógenas que quando expostas à luz libertam um oxigénio singuleto que mata as bactérias. Nas lesões inflamatórias o outro cromóforo presente em grande quantidade é a hemoglobina dos vasos que rodeiam as glândulas sebáceas.

Por este motivo têm sido utilizados lasers de diodo⁵⁹ como alternativa terapêutica para a acne:

- **Díodo 1450nm** cujo alvo são as glândulas sebáceas. Obtêm-se bons resultados ao fim de 4 tratamentos;
- **Díodo 810nm** de pulso longo cujo alvo é a indocianina produzida pelo *Propionibacterium acnes*.

Na acne inflamatória foi usado com algum sucesso o laser pulsado de corantes 595nm associado ao laser diodo 1450nm⁶⁰.

Os sistemas de IPL que emitem luz em duas bandas de comprimento de onda 400-700nm e 870-1200nm, actuam simultaneamente nas glândulas sebáceas e nas bactérias e são outra opção na terapêutica adjuvante da acne^{61,62}.

MEDICINA ESTÉTICA: LASERS DE REJUVENESCIMENTO NÃO ABLATIVO

As técnicas de rejuvenescimento não ablativo preservam a integridade da epiderme estimulando a produção de colagénio na derme.

Estão indicados no rejuvenescimento e na profilaxia do envelhecimento cutâneos. São lasers de infravermelhos que actuam por estimulação da neossíntese de colagénio, sem destruição da epiderme pelo que este método se denomina *subsurfacing*. O laser tem que penetrar 100-400 μ m para atingir o pigmento da junção dermo-epidérmica, o colagénio e os vasos da derme. A absorção da luz pela água provoca efeito fototérmico e consequentemente resposta inflamatória que estimula a actividade fibroblástica. A epiderme é protegida por

arrefecimento que pode ser obtido por um jacto de gás criogénico ou por contacto directo da pele com uma janela de safira inserida na peça de mão. Consegue-se uma acção global de rejuvenescimento com melhoria das rídulhas, fotoenvelhecimento (cor, textura, telangiectasias, lentigos, melasma), cicatrizes de acne, cicatrizes traumáticas ou de queimaduras, estrias, etc.

Os lasers usados no rejuvenescimento não ablativo são os seguintes:

- Nd:YAG 1064 nm e 1320nm
- Díodo 1450nm
- Erbium laser 1540nm
- Q-switched Nd:YAG 1064nm
- Crípton/ Nd:YAG 532 nm
- Laser pulsado de corantes
- IPL

Vários lasers vasculares como o laser pulsado de corantes e o laser Crípton/Nd:YAG têm sido utilizados no rejuvenescimento cutâneo. Isto porque a activação plaquetária e a libertação de citoquinas provocada pelo laser nos vasos sanguíneos activa os fibroblastos e induz a neossíntese de colagénio de que resulta uma acção reafirmante. Além disso actuam no componente vascular e pigmentar do fotoenvelhecimento⁶³⁻⁷¹.

RENOVAÇÃO FRACCIONADA NÃO ABLATIVA

A renovação fraccionada não ablativa é o último desenvolvimento no rejuvenescimento cutâneo. Distingue-se das técnicas ablativas porque induz uma estimulação da derme semelhante à dos lasers ablativos mas sem alterações da epiderme. A radiação laser é emitida por microfioses ópticos (Fig. 42) que actua em colunas rodeadas de uma zona hipertérmica. Esta técnica é menos invasiva que as técnicas ablativas e permite uma recuperação mais rápida que o rejuvenescimento não fraccionado (Fig. 43). Os tratamentos podem ser repetidos cada 3 a 4 semanas. Pode adaptar-se caso a caso a área de tratamento e a densidade de energia dos microfioses. A profundidade de penetração na pele depende da energia e do λ do feixe laser (Fig. 44).

Está disponível em laser Erbium 1540nm fraccionado. Não requer em geral anestesia. Provoca eritema e edema moderado durante três dias. Não existe o risco de cicatrizaçao discrómica.

Pode ser usado em todos os fototipos e em todas as áreas anatómicas.

Tem indicaçao na melhoria das rugas (Fig. 45), cicatrizes acneicas, cicatrizes cirúrgicas/traumáticas/queimaduras, estrias, etc. Têm-se obtido resultados razoá-

veis no melasma (é o único laser aprovado pela FDA para esta doençaa) (Fig. 46) e no fotoenvelhecimento cutâneo.

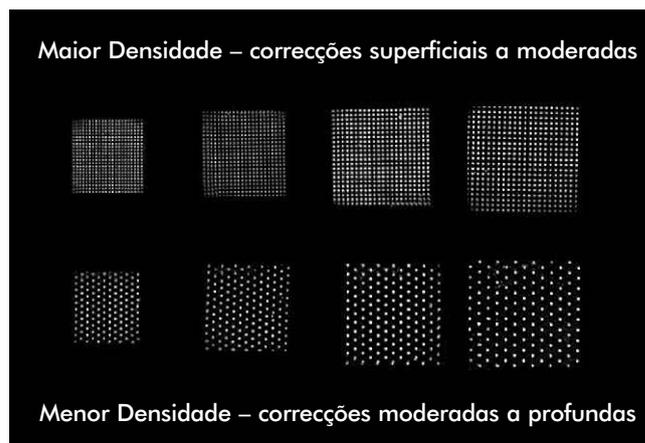


Fig. 42 - Renovação fraccionada não ablativa. Importância do nº de microfioses por área.

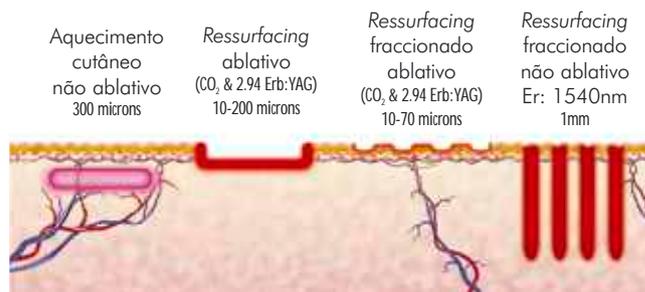


Fig. 43 - Lasers de rejuvenescimento.

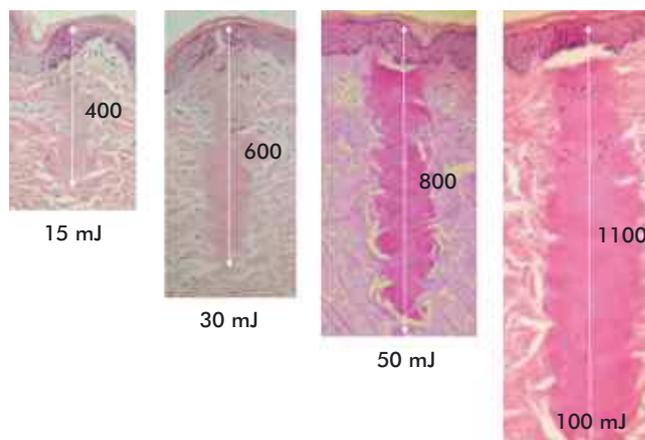


Fig. 44 - Importância da energia de cada microfiose na profundidade.

Educação Médica Contínua



Fig. 45 - Rídululas no contorno dos olhos: tratamento com laser erbio 1540nm fraccionado: a) Pré-tratamento; b) 2 meses após 3 tratamentos.

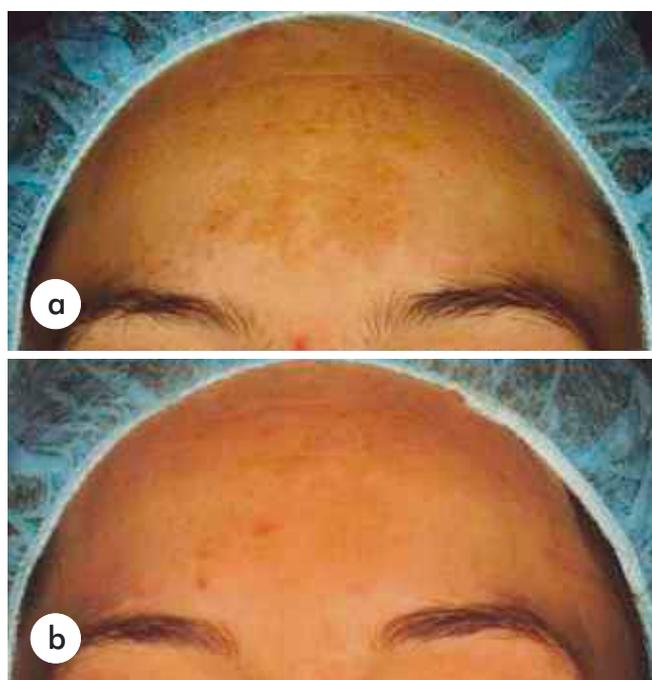


Fig. 46 - Melasma: tratamento com laser erbio 1540nm fraccionado: a) Pré-tratamento; b) Após 2 sessões.

LUZ INTENSA PULSADA

A luz intensa pulsada surgiu nos anos 90. A possibilidade de variar os λ , as fluências, a duração de pulso e o intervalo entre os mesmos torna este sistema muito versátil e flexível o que lhe permite ser usado na vertente vascular, pigmentar e epilatória e no fotorejuvenescimento cutâneo.

É uma alternativa aos lasers para o tratamento de diversos tipos de lesões vasculares desde angiomas planos, telangiectasias, rosácea, poiquilodermia de Civatte, etc.

O mesmo para manchas pigmentadas como os lentigos solares (Fig. 47), a epilação ou a acne.

Os efeitos secundários da IPL são eritema, edema, púrpura (Fig. 48), crostas, hiperpigmentação, hipopigmentação.

Estão comercializados sistemas de IPL de banda dupla que actuam simultaneamente nas glândulas sebáceas e no P. anes. Emitem luz de 400-700nm e 800-1200nm. A primeira erradica o P. acnes e a segunda destrói as glândulas sebáceas.

Há sistemas fraccionados de IPL 850-1350nm que emitem luz intensa pulsada de elevada energia na área do infravermelho, o que provoca a elevação de temperatura da derme, que se estende a uma profundidade de 1,5 a 3mm. Como nos outros sistemas fraccionados a luz é emitida em feixes. Usam-se no rejuvenescimento cutâneo (Fig. 49).

Também estão comercializados sistemas fraccionados de IPL 850-1350nm que atingem maior densidade de energia o que permite uma maior profundidade de penetração e portanto maior eficácia quando se pretendem correcções mais profundas⁶³⁻⁷¹.

TERAPÊUTICA FOTODINÂMICA

Pode usar-se luz laser ou outra. Já foi referida a sua importância no tratamento de angiomas planos. O tratamento de lesões malignas e pré-malignas cutâneas é sobejamente conhecido. Há estudos que demonstram a



Fig. 47 - Lentigo solar: tratamento com IPL: a) Lentigo solar; b) Após 1 tratamento com IPL 500-670nm e 870-1400nm.



Fig. 48 - Púrpura 72 horas após tratamento de rosácea com IPL.

sua utilização com sucesso no acne vulgar e nas verrugas virais⁷².

CONCLUSÃO

A tecnologia laser aplicada à medicina e, em particular à dermatologia, tornou-se cada vez mais indispensável na abordagem terapêutica de numerosas situações. O laser de CO₂ é usado desde há longa data como instrumento cirúrgico em complemento da cirurgia convencional e da electrocirurgia. Mais tarde, o conceito de fototermólise selectiva foi um passo decisivo

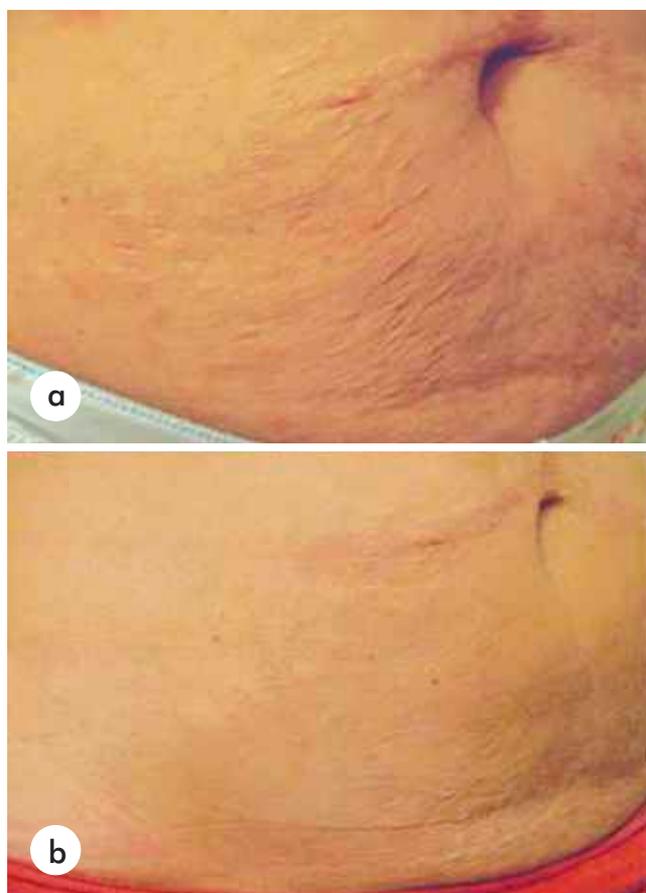


Fig. 49 - Flacidez: Tratamento com IPL fraccionado: a) Flacidez da pele abdominal; b) Após um tratamento com IPL fraccionado 850-1350nm.

Educação Médica Contínua

que revolucionou o tratamento do componente cutâneo das malformações vasculares congénitas, impensável há poucas décadas. A exploração das potencialidades do laser e da luz intensa pulsada permitiu também avanços importantes na área da estética, como a epilação permanente, a destatuagem, a correcção do fotoenvelhecimento e envelhecimento cutâneos. O conhecimento do comprimento de onda e da duração de pulso específicos de cada laser são essenciais para que se obtenham bons resultados terapêuticos e se tire o máximo partido da sua funcionalidade adaptada à clínica. Veremos até onde nos leva este caminho, que se iniciou com a teoria quântica de Einstein em 1917 e continua a abrir perspectivas prometedoras que sempre aguardamos com expectativa.

BIBLIOGRAFIA

1. 1º Curso básico de laser médico. Sociedade Portuguesa interdisciplinar de laser médico SPILM. Director: Prof. Doutor M. Ribau Teixeira; Coordenador pedagógico: Dra. Leonor Xavier de Brito, Dr. José Henriques, Dr. Carlos Marques Neves, 1999.
2. Pinto Soares A: Laser em Dermatologia. Trab Soc Port Dermatol Venereol 55(2): 99-118 (1997).
3. Tanzi EL, Lupton JR, Alster TS: Laser in dermatology: four decades of progress. J Am Acad Dermatol 49: 1-31 (2003).
4. Spicer MS, Goldberg DL: Lasers in dermatology. J Am Acad Dermatol 34: 1-25 (1996).
5. Mazer JM: Les lasers en Dermatologie. Ann Dermatol Venereol 127: 532-41 (2000).
6. Michaud T, Mordon S: Théorie des lasers et des lampes. Ann Dermatol Venereol 135 (Suppl 3): S184-8 (2008).
7. Trelles MA: Laserterapia. Perspectivas de futuro. Piel 15: 1112 (2000).
8. Polla LL, Jacques SL, Margolis RJ, Prince MR, Anderson RR, Parrish JA, Tan OT: Selective photothermolysis: contribution to the treatment of flat angiomas (port wine stains) by laser. Ann Dermatol Venereol 114(4): 497-505(1987).
9. Mordon S: Transformation de l'hémoglobine en méthémoglobine lors du chauffage sanguin Intérêt pour le traitement par laser Nd: YAG (1,06µm) des lésions vasculaires. Ann Dermatol Venereol 130(6-7): 648-51 (2003).
10. Raulin C, Greve B, Grema H: IPL technology: a review. Lasers in surgery and medicine 28: 78-87 (2003).
11. Mazer JM: Indications des lasers médicaux en dermatologie. Presse Med 31: 223-31 (2002).
12. <http://arapaho.nsuok.edu/~salmonto/Env/LaserSafety.pdf>
13. Gloster HM, Roenigk RK: Risk of acquiring human papillomavirus from the plume produced by the carbon dioxide laser in the treatment of warts. J Am Acad Dermatol 32(3): 436-41 (1995).
14. Sawchuk WS, Weber PJ, Lowy DR, Dzubow LM: Infectious papillomavirus in the vapor of warts treated with carbon dioxide laser or electrocoagulation: detection and protection. J Am Acad Dermatol 21(1): 41-9 (1989).
15. Bergbrant IM, Samuelsson L, Olofsson S, Jonassen F, Ricksten A: Polymerase chain reaction for monitoring human papillomavirus contamination of medical personnel during treatment of genital warts with CO2 laser and electrocoagulation. Acta Derm Venereol 74(5): 393-5 (1994).
16. Garden JM, O'Banion MK, Bakus AD, Olson C: Viral disease transmitted by laser-generated plume (aerosol). Arch Dermatol 138(10): 1303-7 (2002).
17. Ferenczy A, Bergeron C, Richart RM: Carbon dioxide laser energy disperses human papillomavirus deoxyribonucleic acid onto treatment fields. Am J Obstet Gynecol 163(4 Pt 1): 1271-4 (1990).
18. Andre P, Orth G, Evenou P, Guillaume JC, Avril MF: Risk of papillomavirus infection in carbon dioxide laser treatment of genital lesions. J Am Acad Dermatol 22(1): 131-2 (1990). Garden JM, O'Banion MK, Shelnitz LS, Pinski KS, Bakus AD, Reichmann ME, Sundberg JP: Papillomavirus in the vapor of carbon dioxide laser-treated verrucae. JAMA 259(8): 1199-202 (1988).
19. Ferenczy A, Bergeron C, Richart RM: Human papillomavirus DNA in CO2 laser-generated plume of smoke and its consequences to the surgeon. Obstet Gynecol 75(1): 114-8 (1990).
20. Asch H: Risque infectieux viral et laser CO2. Ann Dermatol Venereol 124(8): 557 (1997).
21. Hallmo P, Naess O: Laryngeal papillomatosis with human papillomavirus DNA contracted by a laser surgeon. Eur Arch Otorhinolaryngol 248(7): 425-7 (1991).
22. Thual N, Chevallier JM, Vuillamie M, Tack B, Leroy D, Domp Martin A: Laser CO2 continu dans le traitement des hamartomes épidermiques verruqueux Ann Dermatol Venereol 133(2): 131-8. Review (2006).
23. Collet Villette AM, Richard MA, Fourquet F, Monestier S, Gaudy C, Bonerandi JJ, Grob JJ: Traitement de la maladie de Hailey-Hailey par laser ablatif CO2. Ann

Educação Médica Contínua

- Dermatol Venereol 132(8-9 Pt 1): 637-40 (2005).
24. Vaïsse V, Clerici T, Fusade T: Bowen's disease treated with scanned high energy pulsed CO2 laser. Follow-up after treatment of ten cases. *Ann Dermatol Venereol* 128(11): 1220-4 (2001).
 25. Vozmediano JF, Hita JCA: Utilidad de la laser abraisión en dermatología. *Piel* 15: 240-5 (2000).
 26. Angel S: Laser CO2 ultrapulse. *Ann Dermatol Venereol* 132: 284-9 (2005).
 27. Mordon S: Les lasers de relissage. *Ann Dermatol Venereol* 130: 381-84 (2003).
 28. Beylot C: Lasers ablatifs et lasers fractionnels. *Ann Dermatol Venereol* 135 (Suppl 3): S189-94 (2008).
 29. Michaud T: Laser vasculaires. *Ann Dermatol Venereol* 135 (Suppl 3): S195-9 (2008).
 30. Boineau D: Laser KTP. *Ann Dermatol Venereol* 131: 1015-7 (2004).
 31. Dewerd S, Callens A, Machet L, Grangepon MC, Vaillant L, Lorette G: Acquired tufted angioma in an adult: failure of pulsed dye laser therapy. *Ann Dermatol Venereol* 125(1): 47-9 (1998).
 32. Estebanz JLL: Laserterapia y luz pulsada en las malformaciones vasculares congénitas. *Piel* 15: 13-5 (2000).
 33. Fresneda AC, Arias GAM: Tratamiento del nevo flámeo con láser. *Piel* 15: 87-94 (2000).
 34. Michel JL: Le traitement des angiomes plans peut-il être proposé dès les premiers mois de vie? *Ann Dermatol Venereol* 128: 1271-3 (2001).
 35. Gu Y, Huang NY, Liang J, Pan YM, Liu FG: Analyse clinique de 1949 angiomes plans traités par thérapie photodynamique vasculaire (Gu's PDT). *Ann Dermatol Venereol* 134 (3 Pt 1): 241-4 (2007).
 36. Arias, M, Ferrando J: Hemangiomas en la infancia. *Med Cután Iber Lat Am XXVII*: 233-45 (1999).
 37. Sadick NS, Prieta V, Shea CR, et al.: Clinical and pathophysiologic correlates of 1064nm Nd:YAG laser treatment of reticular veins and venectasias. *Arch Dermatol* 137: 613-7 (2001).
 38. Desmytère J, Grand C, Wassmer B, Mordon S: Endovenous 980-nm laser treatment of saphenous veins in a series of 500 patients. *J Vasc Surg* 46(6): 1242-7 (2007).
 39. Passeron T, Sebban K, Mantoux F, Fontas E, Lacour JP, Ortonne JP: Traitement des verrues palmo-plantaires par le laser à colorant pulsé à 595nm: étude randomisée en simple insu contre placebo. *Ann Dermatol Venereol* 134(2): 135-9 (2007).
 40. Ross BS, Levine VJ, Nehal K, Tse Y, Ashinoff R: Pulsed dye laser treatment of warts: an update. *Dermatol Surg* 25(5): 377-80 (1999).
 41. Jacobsen E, McGraw R, McCagh S: Pulsed dye laser efficacy as initial therapy for warts and against recalcitrant verrucae. *Cutis* 59(4): 206-8 (1997).
 42. Volz LR, Carpiniello VL, Malloy TR: Laser treatment of urethral condyloma: a five-year experience. *Urology* 43(1): 81-3 (1994).
 43. Li Y, Yang K: Treatment of recalcitrant-pigmented flat warts using frequency-doubled Q-switched Nd:YAG laser. *Lasers Surg Med* 29(3): 244-7 (2001).
 44. Pfau A, Abd-el-Raheem TA, Bäumler W, Hohenleutner U, Landthaler M: Nd:YAG laser hyperthermia in the treatment of recalcitrant verrucae vulgares (Regensburg's technique). *Acta Derm Venereol* 74(3): 212-4 (1994).
 45. Gonzales J: The treatment of warts with intense pulsed light technology. University of Puerto Rico, Department of Dermatology. Palomar medical technologies. www.palomarmedical.com.
 46. Grogard C: Lasers pigmentaires et autres dispositifs polychromatiques. *Ann Dermatol Venereol* 135 (Suppl 3): S205-7 (2008).
 47. Ort RJ, Arndt, Dover JS: Laser in the treatment of pigmented lesions. In *Atlas of Cosmetic Surgery*, Kamminer S, Dover JS, Arndt KA (eds.), WS Saunders Company, Philadelphia, 2002, pp 161-78.
 48. Jimenez G, Weiss E, Spencer JM: Multiple colour changes following laser therapy. *Dermatol Surg* 28: 177-9 (2002).
 49. Fusade T: Techniques de détatouage. *Ann Dermatol Venereol* 130: 1164-9 (2003).
 50. Catorze MG, Bordalo O: Tatuagens e piercings. (Educação médica contínua). *Trab Soc Port Dermatol Venereol* 64(1): 11-42 (2006).
 51. Michaud T, Tack B: Épilation par laser ou par lampe polychromatique pulsée. *Ann Dermatol Venereol* 135 (Suppl 3): S200-4 (2008).
 52. Delhalle C: Epilation laser. *Bedc* 6: 78-84 (1998).
 53. Tack B: Epilation par laser et lumière intense pulsée. *Ann Dermatol Venereol* 132: 75-80 (2005).
 54. Beaulieu P: Peut-on épiler par laser les naevus pileux sans aucun risque? *Ann Dermatol Venereol* 129: 1333-8 (2002).
 55. Benamor S, Cabotin PP: Lasers sur les peaux noires. *Ann Dermatol Venereol* 133: 945-51 (2006).
 56. Viney C, Bachelez H, Musette P, Pinquier L, Flageul B, Dubertret L: Lupus érythémateux cutané déclenché par le laser argon. *Ann Dermatol Venereol* 128(1): 49-51 (2001).
 57. Michel J L, Valanconny C: Laser et lupus 129(2): 233 (2002).
 58. Passeron T, Angeli K, Cardot-Leccia N, Perrin C,

Educação Médica Contínua

- Lacour JP, Ortonne JP: Traitement du mycosis fongóide par le laser excimer à 308nm: étude anatomo-clinique chez dix malades *Ann Dermatol Venereol* 134 (3 Pt 1): 225-31 (2007).
59. Astner S, Tsao SS: Clinical Evaluation of a 1,450-nm Diode Laser as Adjunctive Treatment for Refractory Facial Acne Vulgaris. *Dermatol Surg* May 6 (2008).
60. Glaich AS, Friedman PM, Jih MH, Goldberg LH: Treatment of inflammatory facial acne vulgaris with combination 595-nm pulsed-dye laser with dynamic-cooling-device and 1,450-nm diode laser. *Lasers Surg Med* 38(3): 177-80 (2006).
61. Taub AF: A comparison of intense pulsed light, combination radiofrequency and intense pulsed light, and blue light in photodynamic therapy for acne vulgaris. *J Drugs Dermatol* 6(10): 1010-6 (2007).
62. Dierickx C: Treatment of acne vulgaris with a variable filtration IPL system. American society for Laser Medicine and Surgery Abstracts – 2004. www.palomarmedical.com/palomar
63. Sadick NS: Update on non-ablative light therapy for rejuvenation: a review. *Lasers Surg Med* 32: 120-8 (2003).
64. Mordon S: Les lasers de remodelage. *Ann Dermatol Venereol* 130: 479-84 (2003).
65. Remodelage non ablatif par laser ou lampe flash et prise en charge du vieillissement. *Ann Dermatol Venereol* 132: 391-5 (2005).
66. Le Pillouer-Prost, Dahan S, Grognard C: Remodelage non ablatif par laser ou lampe flash et prise en charge du vieillissement. *Ann Dermatol Venereol* 132: 391-5 (2005).
67. Estebarez JLL, Rodríguez AS, Gómez SL: Fotorrejuvenecimiento no ablativo con luz pulsada intensa. *Piel* 18(1): 54-8 (2003).
68. Zelickson B, Altshuler G, Childs J, et al.: Optimal parameters for fractional rejuvenation: theory and experiment. University of Minnesota, Minneapolis. American Society for Laser Medicine and surgery Abstracts. <http://www.syneron.com/assets/downloads>
69. Vasily DB: A pilot study using a new fractional infrared laser source for the treatment of post-surgical and post-traumatic scars. Aesthetica cosmetic and laser surgery center. Bethlehem. <http://www.medicalsearch.com.au/Features>
70. Djerickx C, Altshuler G, Erofeev A, et al.: Deep dermal optical/island damage as a novel approach to skin tightening. Laser Clinic Boom, Belgium. American Society for Laser Medicine and surgery Abstracts. <http://www.syneron.com/assets/downloads>
71. Laubach HJ, Childs J, Altshuler G, et al.: Non-ablative fractional photothermolysis with near infrared lamp. Wellman Center for Photomedicine, Harvard Medical School, Boston. American Society for Laser Medicine and surgery Abstracts. <http://www.syneron.com/assets/downloads>
72. Schroeter CA, Kaas L, Waterval JJ, Bos PM, Neumann HA: Successful treatment of periungual warts using photodynamic therapy: a pilot study.: *J Eur Acad Dermatol Venereol* 21(9): 1170-4 (2007).

Adenda:

Sub-múltiplos do SI:

1 ms = 0,001 s = 1 milisegundo = 10^{-3} s

1 micosegundo = 10^{-6} s

1 nanosegundo = 10^{-9} s

1 picosegundo = 10^{-12} s

Educação Médica Contínua

VERIFIQUE O QUE APRENDEU

- Explique cada uma das letras do acrónimo laser.
- Quais as características da luz laser?
- Como é constituído um sistema laser?
- Enuncie o princípio da fototermólise selectiva.
- Quais os lasers mais usados em dermatologia e a que fins se destinam?

LEITURAS RECOMENDADAS

1. Tanzi EL, Lupton JR, Alster TS: Laser in dermatology: four decades of progress. *J Am Acad Dermatol* 49: 1-31 (2003).
2. Mazer JM: Les lasers en Dermatologie. *Ann Dermatol Venereol* 127: 532-41 (2000).
3. Raulin C, Greve B, Grema H: IPL technology: a review. *Lasers in surgery and medicine* 28: 78-87 (2003).
4. Mazer JM: Indications des lasers médicaux en dermatologie. *Presse Med* 31: 223-31 (2002).
5. Mordon S: Les lasers de relissage. *Ann Dermatol Venereol* 130: 381-4 (2003).
6. Beylot C: Lasers ablatifs et lasers fractionnels. *Ann Dermatol Venereol* 135 (Suppl 3): S189-94 (2008).

RASGADURA COMPLETA DO LÓBULO DA ORELHA – REPARAÇÃO CIRÚRGICA COM PLASTIA EM Z

J. Goulão, C. Furtado

Serviço de Dermatologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

RESUMO -A rasgadura do lóbulo da orelha é frequentemente causada pelo uso de brincos pesados. Estão descritas várias técnicas desde a simples conversão do orifício a um defeito completo com subsequente sutura, à utilização de um biótomo para remoção do epitélio e utilização de pequenos retalhos, entre outras.

Os autores descrevem a correcção cirúrgica através da plastia em Z.

PALAVRAS-CHAVE - Fenda do lóbulo da orelha; Plastia em Z.

COMPLETE EARLOBE CLEFT – SURGICAL REPAIR USING Z-PLASTY

ABSTRACT - Lengthening of a pre-existing earlobe hole can result from the long term use of heavy ear jewellery. Several methods of repair have been described in the literature, including converting to a complete earlobe tear with a subsequent repair, using a punch technique and the use of flaps, among others.

The authors describe the surgical repair of earlobe cleft using a Z-plasty.

KEY-WORDS - Earlobe cleft; Z-plasty.

Correspondência:

Dr. João Goulão

Serviço de Dermatologia

Hospital Garcia de Orta

Av. Torrado da Silva

2801-951, Almada

Tel: 212942141

Fax: 212957004

E-mail: joaogoulao@hotmail.com

Artigo Original

INTRODUÇÃO

O uso de brincos é prática corrente em todo o mundo. Estão descritas várias complicações associadas a este adorno. Uma delas corresponde ao alongamento (rasgadura) do orifício original pelo uso prolongado, aplicação de brincos pesados ou por repuxamento, entre outras causas. A rasgadura pode ser incompleta ou completa (Figs. 1 e 2). Por razões estéticas estas pessoas procuram tratamento.

As técnicas cirúrgicas para corrigir este defeito remontam à Índia ancestral¹. Existem vários métodos, cada um com vantagens e desvantagens. A simples sutura da fenda é ineficaz, uma vez que orifício é revestido por epitélio. Para se obter uma boa cicatrização dos bordos é necessário excisar esse epitélio². O simples encerramento dos bordos pós avivamento destes, descrita em 1954 por McLaren, constitui o método mais simples, porém não oferece um bom suporte ao orifício do brinco localizado no apex da rasgadura¹ e favorece a formação de entalhe ao longo do bordo livre do lóbulo⁶. A aplicação de um retalho de transposição oferece maior resistência, ao quebrar essa linha recta, diminuindo a taxa de recorrência.



Fig. 1 - Rasgadura incompleta.

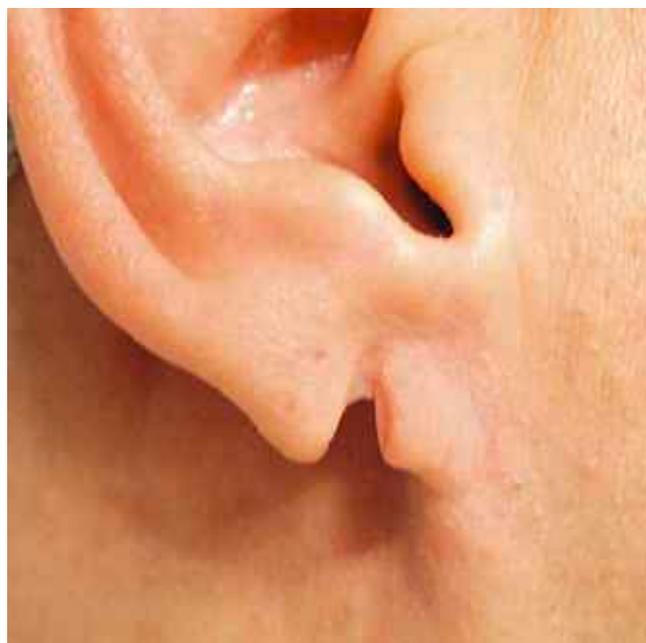


Fig. 2 - Fenda completa.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram revistos os três primeiros casos em que a plastia em Z foi utilizada, no Serviço de Dermatologia do Hospital Garcia de Orta, em Almada, para correcção da rasgadura do lóbulo da orelha em 3 mulheres (Quadro I).

Quadro I

Caso N°/Nome	Sexo	Idade	Diagnóstico
1/VD	F	28	Rasgadura completa
2/MJP	F	37	Rasgadura completa
3/CMV	F	27	Rasgadura completa

A rasgadura era completa nas 3 mulheres (Fig. 2) e a causa foi a utilização de brincos pesados. O motivo do tratamento foi por motivos estéticos.

Esta correcção cirúrgica foi executada de acordo com os seguintes parâmetros:

1. Antissepsia com iodopovidona;
2. Desenho do retalho, sendo a fenda o braço comum da plastia em Z (Fig. 3);
3. Anestesia local com lidocaína a 1% sem epinefrina;
4. Incisão com 1mm de largura para cada lado do braço comum da plastia em Z, a fim de se excisar o



Fig. 3 - Desenho da plastia em Z.

- epitélio que reveste a fenda do lóbulo auricular, avivando os bordos de ambos os retalhos;
5. Transposição dos retalhos (Fig. 4);
6. Sutura com nylon 5-0 (Fig. 5);
7. Penso húmido com clorohexidina;
8. Os pontos foram retirados ao fim de 6 dias. No 3º mês o lóbulo da orelha tinha o seguinte aspecto (Fig. 6) e ao 6º mês já é possível usar brincos.



Fig. 5

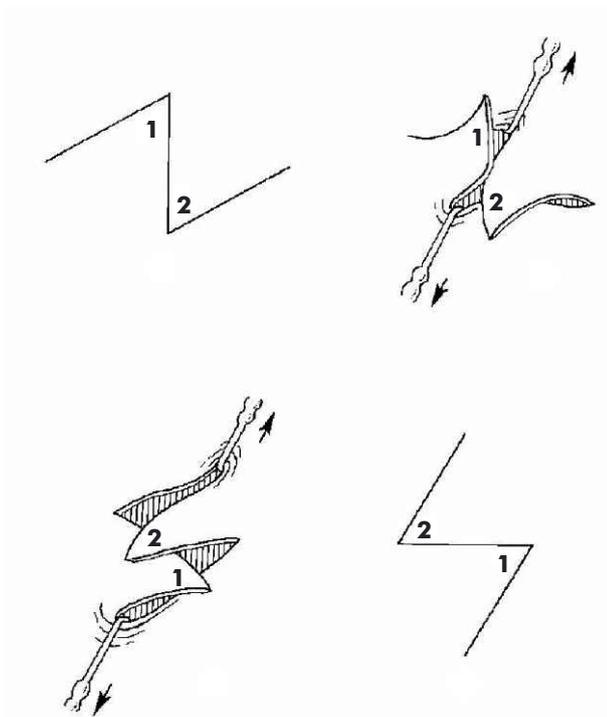


Fig. 4 - Transposição do retalho.



Fig. 6

Artigo Original

RESULTADOS

Os 3 casos de rasgadura completa do lóbulo da orelha corrigidos cirurgicamente com plastia em Z, foram fácil e rapidamente realizados, sem complicações intra-operatórias, nem sinais de isquémia que pudessem comprometer a viabilidade do retalho. Em todos os casos, a cicatrização pós operatória decorreu por primeira intenção sem dificuldades, não foram registados áreas de necrose cutânea nem outras complicações a curto ou a longo prazo, como hematoma, infecção, cicatrização hipertófica ou desnivelamento (entalhe) do bordo livre do lóbulo da orelha. A única desvantagem foi a impossibilidade de manter o orifício original do brinco.

Ao fim de 6 meses, 2 das doentes voltaram a furar o pavilhão auricular e ao fim de 12 meses (caso n.º1) e 9 meses (caso n.º2) não houve sinal de recidiva da rasgadura. O caso n.º 3 está no 3.º mês pós-operatório, pelo que ainda não voltou a furar o lóbulo da orelha.

Caso 1



Fig. 7 - Caso 1: Rasgadura completa.



Fig. 8 - Caso 1: Desenho da plastia em Z.



Fig. 9 - Caso 1: Sutura do retalho com nylon 5-0.



Fig. 10 - Caso 1: 3 meses pós-operatório.

Caso 2



Fig. 11 - Caso 2: Rasgadura completa.



Fig. 12 - Caso 2: Desenho da plastia em Z.



Fig. 13 - Caso 2: Sutura com nylon 5-0.



Fig. 14 - Caso 2: 2 meses pós-operatório.

Artigo Original

Caso 3



Fig. 15 - Caso 3: Rasgadura completa.

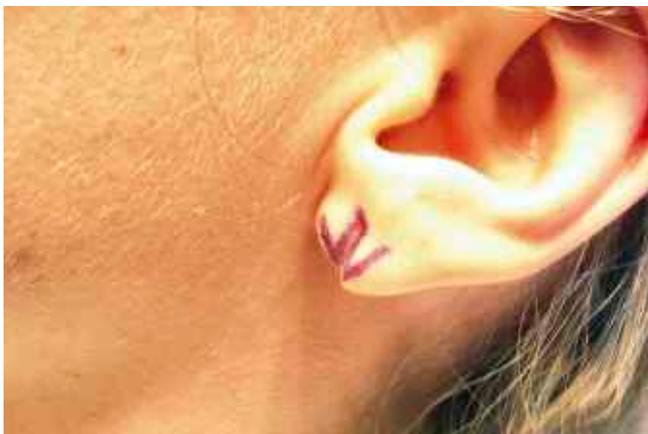


Fig. 16 - Caso 3: Desenho da plastia em Z.



Fig. 17 - Caso 3: Pós excisão do revestimento epitelial da rasgadura.



Fig. 18 - Caso 3: Sutura com nylon 5-0.



Fig. 19 - Caso 3: Pós remoção da sutura (1ª sem pós operatória).

DISCUSSÃO

Estão descritos numerosos retalhos para a reconstrução da rasgadura do lóbulo da orelha⁶: retalho de Pardue, retalho em V, retalho em L, cirurgia do brinco, entre outros. Por ser um retalho frequentemente utilizado noutras situações, tendo permitido a aquisição de experiência por partes dos autores, estes optaram por aplicar esta técnica a 3 doentes com rasgadura completa do lóbulo da orelha e obtiveram bons resultados estéticos, achando-a um método simples e eficaz. Tem porém a desvantagem de não manter o orifício do lóbulo da orelha, sendo necessário voltar a fazê-lo, nunca antes de 6 meses após a cirurgia.

BIBLIOGRAFIA

1. Agarwal R: Repair of cleft earlobe using double opposing Z-plasty. *Plast Reconstr Surg* 102: 1759-60 (1998).
2. Hersh S: Repair of the incomplete earlobe cleft. *Plast Reconstr Surg* 97: 869-70 (1996).
3. Nikko A, Hsu S, Quan LT, Greenbaum SS: Surgical pearl: repair of partially torn earlobes – punch technique versus conversion to complete tear. *J Am Acad Dermatol* 43: 99-101 (2000).
4. Taher M, Metelitsa A, Salopek TG: Surgical pearl: earlobe repair assisted by guidewire punch technique: a useful method to remove unwanted epithelial tracts caused by body piercing. *J Am Acad Dermatol* 51: 93-4 (2004).
5. Bastazini I Jr, Bastazini I, Coelho de Melo MC et al.: Surgical pearl: dermabrasion for the correction of incomplete cleft earlobe. *J Am Acad Dermatol* 52: 688-9 (2005).
6. Patrocinio LG, Morais RM, Pereira JE et al.: Tratamento cirúrgico da fenda do lóbulo da orelha. *Rev Bras Otorrinolaringol* 72: 447-51 (2006).
7. Venkatramani H: A new technique in closure of wide clefts of ear lobule. *Plast Reconstr Surg* 104: 296-7 (1999).

RETALHO MULTILOBADO BILATERAL EM DEFEITOS DE MÉDIA DIMENSÃO DA PERNA. EXPERIÊNCIA DE 3 CASOS

Rodrigo Araújo Carvalho, Vítor Neto
Serviço de Dermatologia, Hospital de Faro

RESUMO - A reconstrução cirúrgica de defeitos da perna constitui por vezes um desafio importante. A pele é fina, pouco vascularizada e sob tensão. Por outro lado, a população envelhecida encontra-se muitas vezes atingida por comorbilidades que podem comprometer a viabilidade dos tecidos envolvidos. A excisão de lesões tumorais é uma situação frequente e que leva à criação de defeitos passíveis de encerramento, mais ou menos difícil, sendo particularmente interessante o encerramento de lesões de tamanho intermédio (10-35mm).

Os autores descrevem três casos onde se procedeu ao encerramento de defeitos de média dimensão criados pela excisão de tumores cutâneos da perna, recorrendo a um retalho multilobado bilateral. Obteve-se um resultado cosmético aceitável, sem documentação de deiscência ou infecção.

PALAVRAS-CHAVE - Defeito; Média Dimensão; Perna; Retalho multilobado.

REDUCING OPPOSED MULTILOBED FLAP IN MEDIUM-SIZED LEG DEFECTS. THREE CASES EXPERIENCE

ABSTRACT - The surgical approach of the leg can be a challenge. The skin is thin, blood supply is poor and is usually under tension. Also, older population is often affected with other medical problems which constitute an increased difficulty. Excision of tumor lesions is a common situation that leads to defects needed to be close. Closure of medium-sized (10-35mm) leg defects can be problematic.

Authors describe three cases where the Reducing Opposed Multilobed Flap was used after the removal of leg skin cancer. An acceptable aesthetic outcome was achieved, without dehiscence or infection.

KEY-WORDS - Defect; Medium-sized; Leg; Multilobed flap.

Correspondência:

Dr. Rodrigo Araújo Carvalho
Serviço de Dermatologia
Hospital de Curry Cabral
Rua da Beneficência
1069-166 Lisboa
Tel./Fax: 217924274
E-mail: rodrigoaraujocarvalho@gmail.com

Artigo Original

INTRODUÇÃO

A excisão de lesões tumorais na perna é uma situação frequente e que leva à criação de defeitos passíveis de encerramento. No entanto, nesta área anatómica, particularmente na sua metade inferior, a pele é caracteristicamente fina, pouco vascularizada e sob tensão. Ao mesmo tempo, a população mais envelhecida, encontra-se muitas vezes atingida por doença vascular periférica e diabetes *mellitus*, comorbilidades que podem comprometer a cicatrização e viabilidade das intervenções cirúrgicas.

Assim, na perna, o encerramento directo encontra-se limitado aos defeitos de pequenas dimensões (<10mm), enquanto que para defeitos de grandes dimensões (>35mm) recorre-se habitualmente ao enxerto cutâneo¹. Para defeitos de médias dimensões (10-35mm), estão descritos na literatura várias técnicas de retalho cutâneo, com diferentes limitações. Na tentativa de suprir essas lacunas, *Dixon et al.*² descreveram pela primeira vez em 2004 a utilização do Retalho Multilobado Bilateral para defeitos de média dimensão da perna.

MATERIAL E MÉTODOS

Três doentes foram submetidos a intervenção cirúrgica com excisão dos tumores cutâneos e encerramento dos respectivos defeitos. Uma doente do sexo feminino, 73 anos de idade, com carcinoma espino-celular de 3 meses de evolução com 10mm de diâmetro, localizado na face interna da perna esquerda (Fig. 1); um doente do sexo masculino, 75 anos de idade, com carcinoma basocelular de 2 anos de evolução com 22mm de diâmetro na face antero-externa da perna esquerda (Fig. 2); um doente do sexo masculino, 79 anos de idade, com carcinoma basocelular de 3 anos de evolução com 25mm de diâmetro na face externa da perna direita.

A excisão das lesões originou defeitos cirúrgicos entre 20 a 35mm de diâmetro, recorrendo-se para o seu encerramento ao retalho multilobado bilateral. Para tal, a partir do ponto mais cefálico do perímetro do defeito foi desenhada uma semi-circunferência com 60% do diâmetro do defeito original. Repetiu-se o procedimento a partir do ponto mais caudal, mas com a concavidade orientada na direcção oposta da equivalente cefálica. Desenharam-se novas semi-circunferências em ambas as direcções, mantendo as proporções (diâmetro de 60% em relação à precedente) até obter semi-circunferências com 5mm de diâmetro (Fig. 3). Foram realizadas incisões seguindo as linhas pré-definidas e o descolamento subcutâneo.

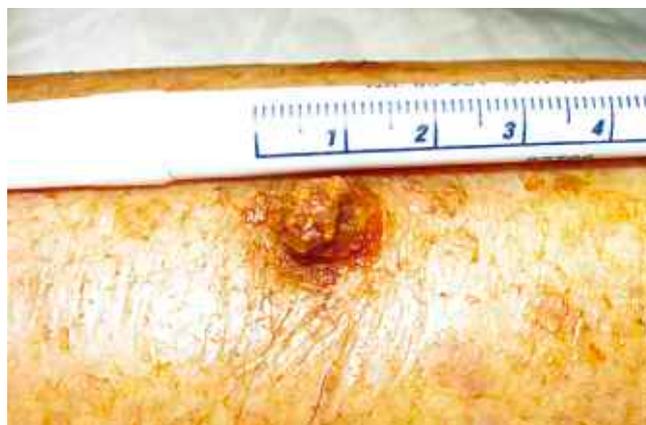


Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3

Após este processo, iniciou-se o encerramento pelas extremidades cefálica e caudal, com o retalho semi-circular mais pequeno transposto para o defeito cirúrgico adjacente, em direcção ao centro do defeito, fixando com o fio de sutura, repetindo-se o procedimento até que os

retalhos de maiores dimensões fossem transpostos para o defeito primário (Fig. 4). Efectuaram-se suturas adequadas de forma a aproximar correctamente os bordos da incisão cirúrgica (Fig. 5). Foram observados os resultados ao fim de 5 semanas.



Fig. 4



Fig. 5

RESULTADOS

As reconstruções cirúrgicas utilizando o retalho multilobado bilateral, foram realizadas sem complicações intraoperatórias ou sinais de isquémia que pudessem comprometer o retalho. Nos três doentes a cicatrização ocorreu sem documentação de deiscência ou necrose e não foram registradas complicações a curto ou longo

prazo, como hematoma, infecção ou cicatrização hipertrófica, com obtenção de um resultado cosmético final bastante aceitável (Figs. 6 e 7).



Fig. 6



Fig. 7

DISCUSSÃO

De um modo geral, na impossibilidade de encerramento directo, os retalhos cutâneos serão os métodos de eleição para reparar defeitos de média dimensão na perna, proporcionando um tecido de cor, textura e espessura comparáveis aos das áreas a reparar. Do mesmo modo, são geralmente técnicas de simples execução e realizáveis em regime de ambulatório.

A utilização do retalho multilobado bilateral na perna

Artigo Original

descrito por Dixon *et al.*², com um ratio comprimento/base de 0,5/1, permite reduzir o risco de necrose. Além disso, as incisões semi-circulares levam a uma distribuição das forças de tensão em múltiplos planos, com uma diminuição do risco de deiscência. O risco de contractura fica reduzido fruto da disposição das linhas de incisão.

Embora existam outras técnicas descritas que permitem o encerramento de defeitos na perna, através de retalhos em ilha³, deslizamento A-T, deslizamento com "meshing"⁴, rotação O-Z⁵ ou retalhos bilobulados⁶, todos eles estão associados a diferentes limitações⁷. O retalho multilobado bilateral, embora originando uma ferida cirúrgica relativamente grande quando comparada com o defeito inicial, e de não seguir as linhas de tensão naturais da pele da perna, revelou-se um bom método para a reparação de defeitos de média dimensão da perna, como acontece após excisão de tumores cutâneos.

É uma técnica relativamente simples e rápida de executar, sem necessidade de internamento, pouca interferência nas actividades da vida quotidiana da doente, obtendo-se um resultado cosmético e funcional muito aceitável.

BIBLIOGRAFIA

1. Mason CL, Arpey CJ, Whitaker DC: Regional reconstruction trunk, extremities, hands, feet, face. In Robinson JK, Hanke CW, Sengelmann RD, Siegel DM (eds.), *Surgery of the skin*, 1st ed, Philadelphia, Elsevier Mosby, 2005, pp 381-399.
2. Dixon AJ, Dixon MP: Reducing opposed multilobed flap repair, a new technique for managing medium-sized low-leg defects following skin cancer surgery. *Dermatol Surg* 30: 1406-11 (2004).
3. Penington AJ, Mallucci P: Closure of elective skin defects in the leg with a fasciocutaneous V-Y island flap. *Br J Plast Surg* 52: 458-61 (1999).
4. Motley RJ, Holt PJ: The use of meshed advancement flaps in the treatment of lesions of the lower leg. *J Dermatol Surg Oncol* 4: 346-8 (1990).
5. Hammond RE.: Uses of the O-to-Z-plasty repair in dermatologic surgery. *J Dermatol Surg Oncol* 5(3): 205-11 (1979).
6. Maruyama Y: Bilobed fasciocutaneous flap. *Br J Plast Surg*. 38(4): 515-7 (1985).
7. Dixon AJ, Dixon JB: Reducing opposed multilobed flaps results in fewer complications than traditional repair techniques when closing medium-sized defects on the leg after excision of skin tumor. *Dermatol Surg* 32: 935-42 (2006).

SÍNDROME DE SCHNITZLER – DESCRIÇÃO DE 7 CASOS CLÍNICOS E REVISÃO DA LITERATURA

Mariana Cravo, Margarida Gonçalo, Ricardo Vieira, Maria Manuel Brites, Sónia Coelho, Américo Figueiredo
Serviço de Dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

RESUMO - A Síndrome de Schnitzler (SS) é uma entidade clínica rara, de evolução crónica e etiologia desconhecida, caracterizada por urticária crónica e gamapatia monoclonal IgM k. Outros sintomas e sinais que podem acompanhar este quadro são febre intermitente, artralguas e/ou dor óssea, adenomegalias, hepatoesplenomegália, aumento da velocidade de sedimentação e leucocitose. Em 15% dos casos há evolução para neoplasias linfoplasmocitárias. O tratamento é sintomático e não consensual, sendo muitas vezes insatisfatório.

Os autores fazem uma revisão dos 7 casos de SS diagnosticados, entre 1988 e 2007, no Serviço de Dermatologia dos HUC. Os doentes tinham entre 33 a 80 anos de idade (média 66 anos), 6 eram do sexo masculino e, actualmente, têm um tempo médio de *follow-up* de 5.1 anos (3-18 anos). A urticária crónica tinha longa evolução (média 3.1 anos) e acompanhava-se de febre e artralguas ou dor óssea intermitentes. Coexistia gamapatia monoclonal IgM k, leucocitose e aumento da velocidade de sedimentação. Os medulogramas e/ou biópsias ósseas mostraram, apenas num doente e após 14 anos de evolução, infiltração plasmocitária inferior a 5%, associada a hepatomegália, mas sem critérios diagnósticos de Macroglobulinémia de Waldenström. Com os vários tratamentos efectuados (antihistamínicos, corticoides orais, AINEs, sulfona e talidomida) não houve benefício significativo da urticária, o controlo da febre e dores ósseas foi irregular e não houve variações significativas do componente monoclonal. No doente com a mais longa evolução, a hepatomegália associada à infiltração plasmocitária da medula óssea inferior a 5% motivou a introdução de clorambucil em Consulta de Hematologia, com redução do componente M mas manutenção das queixas de urticária.

Os autores ressaltam a importância da realização de um proteinograma electroforético no estudo da urticária crónica e a necessidade de um *follow-up* clínico-laboratorial prolongado e sistematizado nestes doentes, respectivamente para o diagnóstico e seguimento da SS.

PALAVRAS-CHAVE - Síndrome de Schnitzler; Urticária crónica; Gamapatia monoclonal IgM k; Neoplasias linfoplasmocitárias.

SCHNITZLER SYNDROME – 7 NEW CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE

ABSTRACT - Schnitzler's syndrome (SS) is a rare clinical entity of unknown pathogenesis, which associates chronic urticaria and monoclonal IgM k gammopathy, often with systemic symptoms like intermittent fever, arthralgia, bone pain or enlarged lymph nodes, liver or spleen. Common laboratory findings, apart from the monoclonal component, include elevated erythrocyte sedimentation rate and leucocytosis. Development of a lymphoplasmacytic malignancy has been reported in about 15% of the cases.

Between 1988 and 2007, we studied 7 patients, 6 males, aged 33 to 80 years (medium 66 years old). At the present time we have a follow-up of 5.1 years (3-18 years). Urticarial lesions had a long evolution (medium of 3.1 years at the time of diagnosis), and were occasionally associated with intermittent fever, arthralgia or bone pain. Laboratory findings showed, in all patients, a monoclonal IgM k gammopathy, leucocytosis and increased erythrocyte sedimentation rate. Bone marrow smear and/or biopsy revealed, only in one patient, 14 years after the diagnosis, a plasma cell infiltration of the bone marrow (<5%) associated with liver enlargement but without criteria for the diagnosis of Waldenström's Macroglobulinemia. Nevertheless he was treated with chlorambucil, with reduction of the M component but no interference in the urticaria. All treatments performed (anti-H1, oral steroids, NSAIDs, sulfone and thalidomide) showed a partial and irregular control of fever or arthralgia but no benefit in the urticaria and no significant modification of the IgM k component.

Artigo Revisão

The authors stress out the importance of performing serum electrophoresis in the study of chronic urticaria in order to diagnose SS and, in these patients, the need for a prolonged and systematic clinical and laboratorial follow-up for the early detection of its evolution into a malignant lymphoplasmacytic proliferation.

KEY-WORDS - Schnitzler's syndrome; Chronic urticaria; Monoclonal gammopathy IgM k; Lymphoplasmacytic malignancies.

Correspondência:

Dr.ª Mariana Cravo
Serviço de Dermatologia
Hospitais da Universidade de Coimbra
Praceta Mota Pinto
3000-075 Coimbra
Portugal
Tel. 239 400 420
Fax: 239 400 490
E-mail: mariana.cravo@netcabo.pt

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Schnitzler (SS) é uma entidade clínica rara inicialmente descrita em 1972 pela Dra. *Liliane Schnitzler*¹. Desde então, cerca de 100 casos foram descritos na literatura. É caracterizada por urticária crónica e gamapatia monoclonal IgM k, podendo ser acompanhada de febre intermitente, artralguas ou artrite, dor óssea, linfadenopatias, hepato e/ou esplenomegália. Laboratorialmente é característica a presença de leucocitose com neutrofilia e aumento da velocidade de sedimentação (VS). Em 15% dos casos há evolução para neoplasias linfoplasmocitárias, por vezes mais de 20 anos após o aparecimento dos primeiros sintomas. Actualmente o diagnóstico da SS apoia-se na presença de 2 critérios *major*: urticária crónica e gamapatia monoclonal IgM e, de pelo menos, 2 *minor*: febre recorrente, artralgia/artrite, dor óssea, linfadenopatia, hepatoesplenomegália, leucocitose, aumento da VS e alterações ósseas (radiológicas ou histológicas)^{2,3}. O tratamento é sintomático, não consensual, sendo muitas vezes insatisfatório. Trata-se de uma síndrome frequentemente subdiagnosticada, sendo o atraso médio entre o surgimento dos sintomas e o diagnóstico de cerca de 5 anos². Efectuámos uma revisão dos casos diagnosticados e seguidos no Serviço de Dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra (HUC) nos últimos 20 anos.

MATERIAL E MÉTODOS

Entre 1988 e 2007 foram diagnosticados no Serviço

de Dermatologia dos HUC 7 casos de SS, entre os cerca de 1000 doentes seguidos neste período em consulta de urticária crónica, e em cuja investigação laboratorial é sistematicamente efectuado hemograma completo, glicémia, creatinina, VS, proteína C reactiva (PCR), proteinograma electroforético, anticorpos antinucleares e autoimunidade tiroideia. Para complemento do diagnóstico de SS todos os doentes efectuaram imunoelectroforese (IEF) sérica e urinária, medulograma e/ou biopsia óssea, radiografia e/ou cintigrafia óssea, radiografia do tórax e ocasionalmente ecografia abdominal. Ulteriormente estes doentes foram periodicamente avaliados, cada 6 meses, do ponto de vista clínico e laboratorial com realização de hemograma, estudo bioquímico e IEF séricos. A repetição de medulograma/biopsia óssea, cintigrafia óssea e ecografia abdominal foi feita sempre que achado conveniente.

Actualmente o seguimento destes doentes varia entre 3 meses e 18 anos (média 5.1 anos).

RESULTADOS

Nestes 20 anos foram seguidos 7 doentes, 6 homens e 1 mulher, com idades entre 33 e 80 anos (média 66 anos) à data do diagnóstico, cujas características se encontram resumidas no Quadro I.

A urticária era pouco pruriginosa, sem angioedema, com surtos quase diários, durando de horas a dias e regredindo sem deixar lesão residual. As lesões localizavam-se preferencialmente ao tronco (Fig. 1), podendo também atingir os membros. À data do diagnóstico o

Quadro I

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-LABORATORIAIS DOS 7 DOENTES COM SÍNDROME DE SCHNITZLER							
Resultados	Doente 1	Doente 2	Doente 3	Doente 4	Doente 5	Doente 6	Doente 7
Sexo / Idade	M/66	M/77	M/68	M/67	M/71	F/33	M/ 80
Idade à data do diagnóstico	50	75	65	63	70	31	80
Evolução da urticária até à data do diagnóstico	1.5 Anos	5 Anos	4 Anos	2.5 Anos	4 Anos	4 Anos	6 Meses
Sinais / Sintomas	Febre Artralgias Hepatomeg.	Febre Artralgias	Febre Artralgias	Febre Artralgias	Febre Artralgias	Febre Artralgias	Febre Artralgias
Alterações Laboratoriais	Leuc- 18.3g/L PMN- 83% Hb- 11.0 g/dl VS > 105mm PCR- 10mg/dl	Leuc- 15.0g/L PMN- 82.4% Hb- 10.3g/dl VS- 30mm PCR- 13mg/dl	Leuc- 23.8g/L PMN- 965.2% Hb- 10.9g/dl VS- 57mm PCR- 14mg/dl	Leuc- 17.2g/L PMN- 85.6% Hb- 10.9g/dl VS- 68mm PCR- 9mg/dl	Leuc- 13.7g/L PMN- 70% Hb- 10.5g/dl VS- 70mm PCR- 8.8mg/dl	Leuc- 16.6g/L PMN- 83% Hb- 10.0 g/dl VS- 76 mm PCR- 8mg/dl	Leuc- 17.2 g/L PMN- 84.2% VS- 65 mm PCR- 7 mg/dl
Gamapatia monoclonal	IgM – 25 g/L Comp M- 0.81 g/dl	IgM – 3.4 g/L Comp M- 0.35 g/dl	IgM – 5.5 g/L Comp M- 0.57 g/dl	IgM – 2.9 g/L Comp M- 0.23 g/dl	IgM- 2.7 g/L Comp M- 0.2 g/dl	IgM- 6.5g/L Comp M- 0.69 g/dl	IgM- 4.3g/L Comp M- 0.47 g/dl
Biópsia Óssea	Infiltrado plasmocitário < 5%	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Tratamento	AntiH1 Corticoides AINEs PUVA Clorambucil	AntiH1 Corticoides	AntiH1 Corticoides AINEs Sulfona Talidomida	AntiH1 Corticoides	AntiH1 Corticoides	AntiH1 Corticoides	AntiH1 Corticoides
Evolução para neoplasia	Macro- globulinemia Waldenström?	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Follow-up	18 Anos	3 Anos	4 Anos	5 Anos	1.5 Anos	2.5 Anos	6 Meses

Os valores analíticos apresentados correspondem aos valores máximos detectados; **Leuc** - leucócitos; **PMN** - polimorfonucleares neutrófilos; **Hb** - hemoglobina; **VS** - velocidade de sedimentação; **PCR** - proteína C reactiva; **Comp M** - componente M; **AntiH1** - antihistamínicos H1; **AINEs** - antiinflamatórios não esteroides.

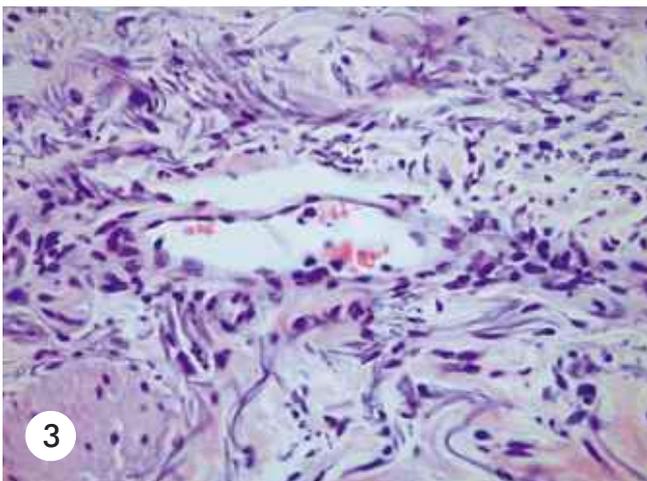
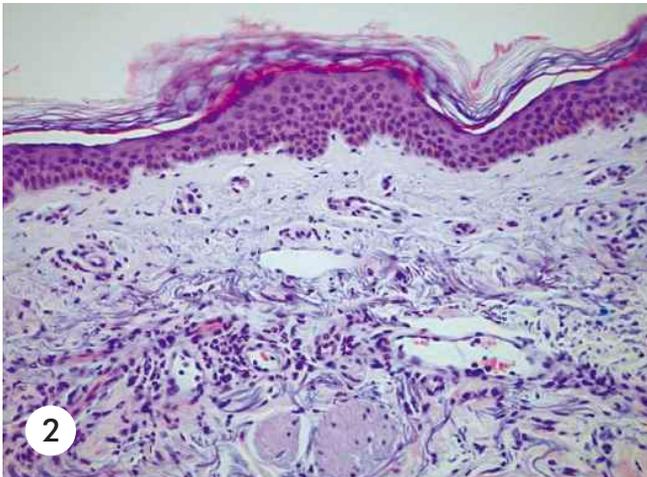
seu tempo médio de evolução era de 3.1 anos (6 meses a 5 anos) e no exame objectivo realizado nessa altura não se detectaram alterações de registo. Detectou-se hepatomegalia no doente 1, 14 anos após o diagnóstico. O quadro cutâneo acompanhava-se de febre e artralgias ou dores ósseas intermitentes. As biópsias cutâneas mostraram, em todos os doentes, além de uma epiderme intacta, a presença de edema da derme papilar, vasodilatação e, infiltrado perivascular a nível da derme reticular constituído por células mononucleadas (Figs. 2 e 3). No estudo analítico efectuado foi invariavelmente detectada a presença de uma gamapatia monoclonal IgM k sem alterações dos valores das restantes imunoglobulinas séricas e urinárias, leuco-

citose com neutrofilia e aumento da VS e PCR, cujos valores máximos se encontram discriminados no Quadro I. As radiografias do esqueleto não mostraram alterações de osteoesclerose ou de osteocondensação e o cintigrama ósseo revelou apenas alterações degenerativas nos doentes 2,3,5 e 7. Todos estes doentes foram referenciados à consulta de Hematologia para realização de medulograma e/ou biópsia óssea. Apenas no doente 1 e após 14 anos de evolução da doença, foi detectada a presença de infiltração plasmocitária da medula óssea inferior a 5%. Ao longo dos anos foram efectuados múltiplos tratamentos para alívio da urticária e sintomas associados. Os Antihistamínicos H1 não tiveram qualquer efeito. A corticoterapia foi utilizada em

Artigo Revisão



Fig. 1 - Lesões urticariformes a nível do tronco (doente 1).



Figs. 2 e 3 - Vasodilatação da derme e infiltrado perivascular mononucleado a nível da derme reticular (doente 3).

doses baixas a moderadas (5-20 mg prednisolona id), na maioria dos doentes em períodos intermitentes para controlo da febre e artralguas. Com os outros tratamentos efectuados (anti-inflamatórios não esteroides, sulfona, talidomida, PUVA, colchicina) também não houve melhoria da urticária ou dos sintomas associados. Apenas a talidomida, utilizada no doente 3, mostrou resultados satisfatórios, mas foi suspensa devido a dificuldades de obtenção deste fármaco. O doseamento semestral do componente monoclonal (M) manteve-se sempre muito inferior a 3g/dl (uma das alterações necessárias para confirmar uma evolução para um síndrome mieloproliferativo) e não sofreu variações significativas com os tratamentos efectuados. No doente 1, a hepatomegália associada à infiltração plasmocitária da medula óssea <5%, ainda que não permita o diagnóstico de Macroglobulinémia de Waldenström, motivou a introdução, na Consulta de Hematologia, de clorambucil, tendo-se verificado uma redução transitória do componente M mas com manutenção das queixas de urticária. Até à data, não houve evolução para síndromes mieloproliferativas ou outras neoplasias.

DISCUSSÃO

Apesar da maioria dos casos descritos na literatura serem de países europeus, especialmente França, a SS encontra-se actualmente descrita em doentes um pouco por todos os continentes, no entanto, o facto de apenas 4 casos estarem descritos em países como os EUA confirma a noção de que esta síndrome se encontra subdiagnosticada^{2,3}. O número de casos diagnosticados no nosso Serviço deve-se provavelmente à avaliação clínico-laboratorial sistemática dos doentes com urticária crónica.

Esta síndrome é mais frequentemente relatada em indivíduos do sexo masculino, com ratio masculino/feminino de 1,6 surgindo no início da 5ª década de vida³.

Ainda não foi possível esclarecer a sua etiologia e fisiopatologia, apesar dos inúmeros esforços efectuados por alguns autores neste sentido. Lipsker⁴ detectou no soro de alguns doentes com SS a presença de anticorpos anti-pele com o mesmo isotipo do componente monoclonal, que reconheceriam antígenos epidérmicos depositando-se a nível da junção dermoepidérmica ou na parede de capilares, com activação do complemento e subsequente lesão tecidual, importantes na patogénese da urticária. No entanto, estes anticorpos estão presentes apenas em cerca de 25% dos doentes com SS e são detectados também noutras patologias, como na

macroglobulinemia de Waldenström. Anticorpos IgG anti IL1 α foram reportados por Saurat⁵, mas não confirmados por outros autores. Sabe-se que estes estão presentes em cerca de 18% da população normal³. Contudo, os bons resultados obtidos recentemente com o uso do inibidor da IL1 β parece indicar a importância desta citocina na etiopatogenia da SS, visto tratar-se de uma substância que provoca inflamação cutânea e sistêmica, sendo também um importante estimulador da reabsorção óssea³.

A urticária crónica destes doentes é, tal como nos 7 casos apresentados, pouco pruriginosa, com lesões que tipicamente envolvem o tronco e membros, poupam a face, palmas e plantas, frequentemente com duração superior a 24 horas e regridem sem deixar lesões purpúricas residuais. Apenas num caso foi observado angioedema da face e faríngeo⁶. A análise histológica demonstra normalmente uma urticária neutrofílica, sem vasculite², no entanto, nos nossos doentes, o infiltrado inflamatório foi predominantemente linfomononucleado.

A febre intermitente é um dos sintomas associados mais frequentes, estando presente em cerca de 90% dos doentes². Pode estar associada às lesões cutâneas³ e, apesar de poder atingir picos acima dos 40°C, normalmente é bem tolerada, cedendo bem aos anti-inflamatórios esteroides e não esteroides. De forma semelhante à urticária, a sua fisiopatologia permanece desconhecida, podendo também neste sintoma estar implicada a IL-1.

Sintomas musculoesqueléticos, como artralguas e dor óssea, são também bastante frequentes. Artralguas que atingem principalmente as grandes articulações estão presentes em cerca de 80% dos casos^{2,3,7}, sendo rara a presença de artrite³. Sendo de notar que 59% a 72% dos doentes referem queixas de dor óssea, tipicamente a nível da tíbia e osso ilíaco^{2,3,7}. Outros sinais/sintomas presentes são: linfadenopatias axilares e inguinais (40%), hepatomegália (30%), esplenomegália (12%), mal-estar, fadiga e perda de peso^{3,7}. Estão descritos quadros neurológicos associados a esta síndrome, como neuropatia periférica associada à presença de IgM monoclonal com actividade anti-glicoproteína associada à mielina^{8,9} e polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória sensitiva crónica¹⁰. Um doente desenvolveu uma trombofilia severa com síndrome antifosfolípido e hiperhomocisteinemia¹¹ e outro, uma hiperplasia nodular regenerativa do fígado¹².

Em cerca de 90% dos casos observa-se uma gamapatia monoclonal IgM associada a cadeia leve do tipo K em 94% dos doentes³. Os valores séricos deste componente M são normalmente inferiores aos encontrados

nos síndromes linfoproliferativas (< 3g/dl) e podem permanecer estáveis ou aumentar progressivamente de 0.5-1.0g/L por ano. Estão descritos casos de SS associados a gamapatia monoclonal Ig G k¹³⁻¹⁶ e SS com as alterações clínico-laboratoriais típicas mas sem gamapatia monoclonal evidente¹⁷. Em 25-44% dos casos encontra-se proteinúria de Bence-Jones e, habitualmente, as restantes imunoglobulinas mantêm-se inalteradas^{2,3}.

Detectam-se habitualmente marcadores sistémicos de inflamação como o aumento da VS e da PCR, leucocitose com neutrofilia e, por vezes, anemia normocrómica normocítica e trombocitose, como os observados na totalidade dos nossos doentes. As fracções do complemento encontram-se normais ou diminuídas, havendo relato de 2 doentes com deficiência genética de C4⁹.

Imagiologicamente, a alteração mais comum, a nível da radiografia do esqueleto, é a presença de densificação óssea/osteoesclerose, normalmente localizada às regiões onde se localiza a dor³, contudo, não foi detectada em nenhum dos casos agora apresentados.

O diagnóstico diferencial deverá ser feito principalmente com as seguintes patologias: urticária crónica idiopática, macroglobulinemia de Waldenström, mieloma múltiplo, linfomas, gamapatia monoclonal de significado indeterminado e doença de Still do adulto.

A evolução da SS é crónica, não sendo comum existirem remissões espontâneas. Apesar de na maioria dos doentes esta síndrome ter um carácter benigno, em cerca de 15% dos casos evolui^{2,3,7}, por vezes mais de 20 anos após o diagnóstico, para um síndrome linfoproliferativo, como macroglobulinemia de Waldenström (11 casos)³, linfoma linfoplasmocítico⁹, linfoma marginal de células B¹⁸ ou mieloma múltiplo IgM¹⁹. Houve ainda evolução para amiloidose sistémica do tipo AA em 4 casos^{3,20}.

O tratamento é difícil, insatisfatório e não consensual. Depende da natureza e intensidade dos sintomas, não havendo, até ao momento, *guidelines* estabelecidas. Vários fármacos têm sido utilizados mas quase sempre com resultados decepcionantes no controlo prolongado dos sintomas e, aparentemente, sem interferência com a evolução natural da SS. De entre os mais usados encontramos: **Antihistamínicos H1** – têm eficácia muito limitada no controlo da urticária e/ou do prurido³; **Anti-inflamatórios não esteroides** – são relativamente eficazes no controlo da febre e dor óssea, mas não possuem qualquer acção benéfica sobre a urticária⁷ ou componente M; **Corticoesteroides** – controlam relativamente bem a urticária e a febre, mas

Artigo Revisão

apenas em doses relativamente altas, tornando incompatível o seu uso a longo prazo, devido aos seus efeitos secundários; **Hidroxicloroquina, Cloroquina, Colchicina e Dapsona** – mostraram-se, na maioria dos casos, ineficazes, no entanto, nalguns doentes a colchicina foi usada conjuntamente com corticoides, no sentido de diminuir as doses destes, com resultados positivos^{2,3,21}; **PUVA** – em 3 doentes conseguiu reduzir a intensidade das lesões cutâneas^{2,22,23}; **Imunoglobulinas endovenosas** em altas doses e **Plasmaferese** foram parcialmente eficazes em cerca de 5 casos^{2,24}; **Imunossuppressores** como a ciclofosfamida, clorambucil e azatioprina foram usados isoladamente ou em associação com corticoides, sem melhoria significativa, excepto um doente tratado com ciclofosfamida em pulsos, com remissão completa e duradoura dos sintomas²⁵ e de alguns doentes tratados com clorambucil⁷; **Ciclosporina** – foi utilizada numa doente com uma variante IgG k do SS, com excelente resultado¹⁴; **Interferon alfa 2b** – já usado em alguns doentes, os resultados demonstraram a sua eficácia na regressão das lesões cutâneas e no controlo da dor óssea, no entanto, estas remissões foram temporárias, com recaídas frequentes, normalmente associadas às tentativas de suspensão deste fármaco; por outro lado, os seus efeitos secundários recomendam uma utilização bastante cautelosa^{3,26-28}; **Talidomida** – foi utilizada em 6 doentes, com remissão em 3, mas foi descontinuada em 2 deles pelo aparecimento de polineuropatia; mostrou eficácia parcial num doente e foi ineficaz em 2; o facto de ter efeitos secundários importantes impedem-na de ser uma opção terapêutica de 1ª linha^{3,29,30}; **Rituximab** – este anticorpo monoclonal anti-CD20 foi utilizado em três doentes, sem resposta num³¹, resposta parcial noutro¹⁸ e reposta completa e sustentada, inclusivé com desaparecimento do componente M noutro³²; **Pefloxacina** – num estudo recente, em 11 doentes com SS, este antibiótico (800 mg/dia) mostrou a sua eficácia e rapidez de acção na urticária e sintomas sistémicos, diminuindo a frequência e intensidade dos surtos, tendo um efeito poupador de corticoesteroides. No entanto, o seu benefício foi reduzido no componente osteoarticular e não mostrou redução significativa do componente M³³; **Anakinra** – este análogo sintético do antagonista do receptor IL1, o fármaco mais recentemente utilizado nesta patologia, mostrou excelentes resultados; a dose de 100 mg sc id induz uma remissão rápida e completa dos sintomas sistémicos, sendo o único efeito secundário descrito até ao momento, um eritema doloroso no local de administração; apesar dos excelentes resultados, há doentes que necessitam de administrações de manutenção para evitar recidivas; o *follow-up* mais longo é de 3

anos^{3,30,31,34}. Por estes motivos, actualmente, este antagonista do receptor IL1 parece ser o tratamento de eleição em doentes com sintomas graves.

CONCLUSÕES

A SS permanece uma doença enigmática difícil de categorizar, parecendo corresponder a uma resposta inflamatória sistémica a um desencadeante desconhecido.

Apesar de ainda não se ter conseguido identificar qual a sua etiopatogenia, a excelente resposta terapêutica à terapêutica anti-IL1 reafirma a ideia que esta interleucina terá um papel importante no aparecimento das lesões cutâneas, da febre e das queixas osteoarticulares. O uso deste fármaco nesta síndrome parece dar resposta à ausência de tratamentos eficazes e com menos efeitos secundários, no entanto, o tratamento permanece um desafio. Alguns autores advogam que os antagonistas da IL1 deverão ser utilizados num maior número de doentes, no sentido de conhecer os seus efeitos a longo prazo a nível dos sintomas e no desenvolvimento de macroglobulinémia de Waldenström e amiloidose. Independentemente do tratamento efectuado, é importante realizar-se um estudo laboratorial completo das urticárias crónicas, especialmente proteionograma electroforético, para o diagnóstico precoce desta síndrome, e um *follow-up* clinico-laboratorial regular e por tempo prolongado para detectar atempadamente a sua evolução para neoplasias linfoplasmocitárias.

BIBLIOGRAFIA

1. Schnitzler L : Lesions urticariennes chroniques permanentes (érythème pétaloïde?). Cases cliniques n.46 B. Journée Dermatologique d'Angers; 28 October 1972.
2. Lipsker D, Veran Y, Grunenberger F, Cribier B, Heid E, Grosshans E: The Schnitzler Syndrome. Four new cases and a review of the literature. *Medicine* 80: 37-44 (2001).
3. de Koning HD, Bodar EJ, van der Meer JW, Simon A: Schnitzler Syndrome Study Group. Schnitzler Syndrome: Beyond the case reports: Review and follow-up of 94 patients with emphasis on prognosis and treatment. *Semin Arthritis Rheum* 37: 137-48 (2007).
4. Lipsker D, Spehner D, Drillien R, Schmitt P, Cribier B, Heid E, Humbel RL, Grosshans E: Schnitzler syn-

- drome: heterogeneous immunopathological findings involving IgM-skin interactions. *Br J Dermatol* 142: 954-9 (2000).
5. Saurat JH, Schifferli J, Steiger G, Dayer JM, Didierjean L: Anti-interleukin-1 alpha autoantibodies in human characterization, isotype distribution and receptor-binding inhibition higher frequency in Schnitzler's syndrome (urticaria and macroglobulinemia). *J Allergy Clin Immunol* 88: 244-56 (1991).
 6. Sanchez G, Ano M, Garcia-Aviles C, Diegues I: Schnitzler syndrome: a case study. *J Investig Allergol Clin Immunol* 10: 41-3 (2000).
 7. Almerigogna F, Giudizi MG, Cappelli F, Romagnani S: Schnitzler's syndrome: what's new? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16: 267-70 (2002).
 8. Lebbe C, Rybojad M, Klein F, Oksenhendler E, Catalá M, Danon F, Morel P: Schnitzler's syndrome associated with sensorimotor neuropathy. *J Am Acad Dermatol* 30: 316-8 (1994).
 9. Rybojad M, Moraillon I, Cordoliani F, Lebbe C, Baccard M, Flageul B, Weiss L, Morel P: Syndrome de Schnitzler avec déficit génétique en C4: deux observations. *Ann Dermatol Venereol* 120: 783-5 (1993).
 10. Blaise S, Vallat JM, Tabaraud F, Bonnetblanc JM: Sensitive chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in Schnitzler's syndrome. *Ann Dermatol Venereol* 130: 348-51 (2003).
 11. Famularo G, Barracchini A, Minisola G: Severe thrombophilia with antiphospholipid syndrome and hyperhomocysteinemia in a patient with Schnitzler's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 21: 366-8 (2003).
 12. Lauwers A, Chouvy V, Mosnier JF, Misery L, Alexandre C: A case of Schnitzler's syndrome with nodular regenerative hyperplasia of the liver. *Rev Rhum Engl Ed* 66: 281-3 (1999).
 13. Akimoto R, Yoshida M, Matsuda R, Miyasaka K, Itoh M: Schnitzler's syndrome with IgG kappa gammopathy. *J Dermatol* 29: 735-8 (2002).
 14. Pascual-Lopez M, Hernandez-Nunez A, Sanchez-Perez J, Fernandez-Herrera J, Gracia-Diez A: Schnitzler's syndrome with monoclonal IgG kappa gammopathy: good response to cyclosporin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16: 214-9 (2002).
 15. Nashan D, Sunderkotter C, Bonsmann G, Luger T, Goerdts S: Chronic urticaria, arthralgia, raised erythrocyte sedimentation rate and IgG4 paraproteinemia: a variant of Schnitzler's syndrome? *Br J Dermatol* 133: 132-4 (1995).
 16. Sanchez G, Anó M, Garcia-Avilés C, Diegues I: Schnitzler syndrome: a case study. *J Invest Allergol Clin Immunol* 10: 41-3 (2000).
 17. Husak R, Nestoris S, Goerdts S, Orfanos CE: Severe course of chronic urticaria, arthralgia, fever and elevation of erythrocyte sedimentation rate: Schnitzler's syndrome without monoclonal gammopathy? *Br J Dermatol* 142: 581-2 (2000).
 18. Dalle S, Balme B, Sebban C, Pariset C, Berger F, Thomas L: Schnitzler syndrome associated with systemic marginal zone B-cell lymphoma. *Br J Dermatol* 155: 827-9 (2006).
 19. Govindaraju S, Brochot P, Ringot AC, Paternotte L, Morrone A, Eschard JP, Etienne JC: Urticaire chronique-macroglobulinemie (syndrome de Schnitzler): evolution vers un myelome a IgM. A propos d'un cas. *Rev Med Interne* 14: 780-3 (1993).
 20. Clabs K, Bammens B, Delforge M, Evenepoel P, Kuypers D, Vanrenterghem Y: Another devastating complication of the Schnitzler syndrome: AA amyloidosis. *Br J Dermatol* 158: 182-4 (2008).
 21. Germain P, Fach J, Bui N, Traissac T, Delbrel X, Le Brás M, Longy-Boursier M: Syndrome de Schnitzler: une cause rare d'urticaire systémique. *Rev Med Interne* 21: 285-9 (2000).
 22. Modiano P, Barbaud A, Laveine E, Cabut S, Weber M, Schmutz JL: Efficacité de la PUVAthérapie dans un syndrome de Schnitzler. *Nouv Dermatol* 14: 362-3 (1995).
 23. Gallo R, Sabroe RA, Black AK, Greaves MW: Schnitzler's syndrome: no evidence for autoimmune basis in two patients. *Clin Exp Dermatol* 25: 281-4 (2000).
 24. Puddu P, Cianchini G, Girardelli CR, Colonna L, Gatti S, de Pita O: Schnitzler's syndrome: report of a new case and a review of the literature. *Clin Exp Rheumatol* 15: 91-5 (1997).
 25. Peterlana D, Puccetti A, Tinazzi E, Simeoni S, Lunardi C: Schnitzler's syndrome treated successfully with intravenous pulse cyclophosphamide. *Scand J Rheumatol* 34: 328-30 (2005).
 26. Lipsker D: The Schnitzler syndrome- a treatment at last? *Dermatology* 205: 1-2 (2002).
 27. Scharz NE, Buder S, Sperl H, Audring H, Paus R, Tebbe B, Kruger K, Sterry W: Report of a case of Schnitzler's syndrome treated successfully with interferon alpha 2b. *Dermatology* 205: 54-6 (2002).
 28. Kuenzli S, Buchet S, Saurat JH: Successful treatment of Schnitzler's syndrome with interferon alpha 2b. *Dermatology* 205: 74 (2002).
 29. Worm M, Kolde G: Schnitzler's syndrome: successful treatment of two patients using thalidomide. *Br J Dermatol* 148: 593-611 (2003).
 30. de Koning HD, Bodar EJ, Simon A, van der Hilst JCH, Netea MG, van der Meer JWM: Beneficial response to

Artigo Revisão

- anakinra and thalidomide in Schnitzler´s syndrome. *Ann Rheum Dis* 65: 542-4 (2006).
31. Eiling E, Moller M, Kreiselmaier I, Brasch J, Schwarz T: Schnitzler syndrome: treatment failure to rituximab but response to anakinra. *J Am Acad Dermatol* 57: 361-4 (2007).
 32. Ramadan KM, Eswedi HA, El-Agnaf MR: Schnitzler syndrome: a case report of successful treatment using the anti-CD20 monoclonal antibody rituximab. *Br J Dermatol* 156: 1072-4 (2007).
 33. Asli B, Bienvenu B, Cordoliani F, Brouet JC, Uzunhan Y, Arnulf B, Malphettes M, Rybojad M, Fermanand JP: Chronic urticaria and monoclonal IgM gammopathy (Schnitzler syndrome): report of 11 cases treated with pefloxacin. *Arch Dermatol* 143: 1046-50 (2007).
 34. Schneider SW, Gaubitz M, Luger TA, Bonsmann G: Prompt response of refractory Schnitzler syndrome to treatment with anakinra. *J Am Acad Dermatol* 56: S120-2 (2007).

ÚLCERA MOLE VENÉREA NUMA CONSULTA DE INFECÇÕES SEXUALMENTE TRANSMISSÍVEIS

Elisabete Moreira, Carmen Lisboa, Marta Pereira, Filomena Azevedo
Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital S. João, E.P.E, Porto

RESUMO - A doença ulcerativa genital é um problema de saúde pública comum em todo o mundo, e o espectro de apresentação clínica é amplo. As causas mais comuns são as infecções sexualmente transmissíveis, e o agente etiológico varia com a área geográfica. A úlcera genital por *Haemophilus ducreyi* tem vindo a diminuir globalmente e, o seu diagnóstico assenta em critérios clínicos definidos pelos CDC. Recentemente, o uso de técnicas de PCR, apesar de ainda não estandardizadas, tem-se mostrado fundamental na ajuda ao diagnóstico, especialmente nos doentes com clínica menos típica ou úlcera mista.

Efectuamos uma revisão das úlceras genitais por *Haemophilus ducreyi*, observadas nos últimos 10 anos na nossa consulta de Infecções Sexualmente Transmissíveis. O diagnóstico de úlcera mole venérea foi estabelecido em 19 doentes, baseado na clínica e, a partir de 2006 apoiado por técnicas de PCR.

PALAVRAS-CHAVE - Úlcera genital; Úlcera mole venérea; *Haemophilus ducreyi*; Infecções sexualmente transmissíveis.

CHANCROID IN A SEXUALLY TRANSMITTED INFECTIONS CLINIC

ABSTRACT - Genital ulcer diseases are a common public health problem throughout the world and the scope of clinical presentations is wide. The major causes of genital ulcers are sexually transmitted infections, and the aetiological agent varies according to the geographic area. Genital ulcer caused by *Haemophilus ducreyi* has become less frequent worldwide and its diagnosis is based on clinical criteria defined by CDC. Recently, the use of PCR techniques, although not standardized, proved useful, especially when clinical presentation is less typical or when the ulcer is due to mixed infection. We performed a review of genital ulcer disease caused by *Haemophilus ducreyi* in the last ten years, in patients attending our clinic for Sexually Transmitted Infections. The diagnosis of chancroid was established in 19 patients, based in clinical aspects until 2006 and after that was supported by PCR techniques.

KEY-WORDS - Genital ulcer; Chancroid; *Haemophilus ducreyi*; Sexually transmitted infections.

Correspondência:

Dr.ª Elisabete dos Santos Moreira
Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de S. João, E.P.E.
Alameda Professor Hernâni Monteiro
4200-319 Porto
Tel.: 225512193
Fax: 225512193

GEIDST

INTRODUÇÃO

A doença ulcerativa genital é um problema de saúde pública comum em todo o mundo, com prevalências variáveis de acordo com a área geográfica. Na Europa, as causas mais frequentes são as infecções herpéticas e a sífilis¹.

A úlcera mole venérea, provocada pelo *Haemophilus ducreyi*, tem sofrido um declínio progressivo², mesmo nos países em vias de desenvolvimento, onde o agente é endémico (Ásia e África). A OMS estima uma incidência anual de 6 milhões de casos de úlcera mole venérea em todo o mundo³.

O *Haemophilus ducreyi* é um microorganismo Gram negativo, anaeróbio facultativo e, por ser muito exigente, a sua cultura é difícil e requer meios especiais, só disponíveis num reduzido número de laboratórios, razão pela qual o diagnóstico se baseia nas *guidelines* dos CDC4 (*Centers Disease Control*), que incluem os seguintes critérios: 1) presença de uma ou mais úlceras genitais dolorosas; 2) ausência de evidência de infecção por *Treponema pallidum*; 3) exclusão de HSV no exsudado da úlcera; e 4) apresentação clínica típica e adenomegalias regionais. O período de incubação é de 3 a 7 dias e, usualmente, inicia-se por uma pápula rodeada por halo eritematoso. Após 24 a 48 h evolui para pústula, sofrendo posterior erosão e ulceração. A úlcera é dolorosa, e ao contrário da sífilis, tem bordos moles. Até 50% dos casos têm adenomegalias regionais, habitualmente com sinais inflamatórios da pele suprajacente.

As opções terapêuticas preconizadas pelos CDC são várias e incluem⁴: 1) azitromicina 1g oral (única), 2) ciprofloxacina 500mg oral 12/12 h (3 dias), 3) ceftriaxona 250mg IM (única) ou 4) eritromicina 500mg oral 8/8 h (7 dias).

A infecção pelo VIH parece estar associada a maior probabilidade de falha terapêutica e cura retardada, sendo necessário uma monitorização cuidada desses doentes⁵. Para além disso, neste contexto de imunossupressão associada ao VIH, a apresentação clínica poderá estar alterada⁶, e o diagnóstico atempado e correcto adquire especial importância de forma a prevenir-se a transmissão sexual do VIH.

OBJECTIVOS

O presente estudo teve como objectivo conhecer a epidemiologia, os aspectos clínicos, as co-infecções e evolução da úlcera mole venérea na consulta de

Infecções Sexualmente Transmissíveis (IST) do Hospital S. João, Porto.

MATERIAL E MÉTODOS

Foi feita uma revisão entre 1 de Janeiro de 1998 e 31 de Dezembro de 2007 dos doentes observados na consulta de IST por úlcera genital.

O diagnóstico de úlcera mole venérea baseou-se na clínica até meados de 2006, e a partir daí foi apoiado por técnicas de Reacção em Cadeia da Polimerase (PCR).

RESULTADOS

Nos últimos 10 anos foram observados um total de 397 doentes com úlcera genital. A maioria pertencia ao sexo masculino (360 homens e 37 mulheres), com uma média etária de 40 anos. Destes doentes, 53 tinham infecção pelo VIH (VIH1-50; VIH2-3).

No que diz respeito à causa da úlcera genital, em 27 doentes, a causa foi não infecciosa (Quadro I), mas a grande maioria dos casos deveu-se a uma etiologia infecciosa (Quadro II). As infecções herpéticas foram a principal causa, tendo sido responsáveis por 46.2% dos casos, seguida da sífilis com 124 casos (31.1%). A terceira causa mais comum, mas claramente distanciada das anteriores, foi a úlcera mole venérea, responsável por 4.8% da totalidade dos casos (n=19).

Em 40 doentes (10%) não foi possível determinar a etiologia da úlcera genital.

Relativamente aos doentes com úlcera mole venérea,

Quadro I

DISTRIBUIÇÃO DAS ÚLCERAS GENITAIS DE ETIOLOGIA NÃO INFECCIOSA

	n	%
Aftose bipolar	6	1,5
Eritema pigmentado fixo	6	1,5
Carcinoma espinocelular	5	1,3
Doença de Behçet	4	1,0
Traumatismo	2	0,5
Dermite de contacto	1	0,25
Doença de Crohn	1	0,25
Pênfigo vulgar	1	0,25
Sarcoma Kaposi	1	0,25

Quadro II

DISTRIBUIÇÃO DAS ÚLCERAS GENITAIS DE ETIOLOGIA INFECCIOSA		
	n	%
Herpes genital	184	46,2
Sífilis primária	124	31,1
Sífilis secundária	2	0,5
Úlceras mole venérea	19	4,8
CMV	1	0,25
Total	330	82,9

todos eles eram do sexo masculino, com uma média etária de 40 anos (Fig. 1), e na sua maioria eram casados e só tinham concluído o ensino primário.

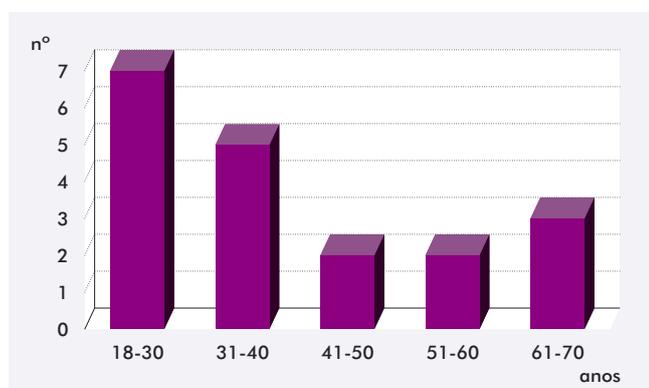


Fig. 1 - Distribuição etária dos doentes com úlcera mole venérea.

A maioria destes doentes tinha um comportamento sexual de risco, a avaliar pelo número de parceiros sexuais nos últimos 6 meses (Quadro III), sobretudo prostitutas e com uso apenas ocasional do preservativo.

A úlcera localizou-se preferencialmente no sulco balanoprepucial (n=5), na glândula (n=5) e na face interna do prepúcio (n=4). Tinham uma única úlcera 14 doentes e 5 tinham duas ou mais úlceras genitais.

Cinco destes 19 doentes estavam co-infectados pelo VIH1 e um doente tinha co-infecção pelo *Treponema pallidum* (Fig. 3). Foi possível identificar uma origem de importação em 2 doentes (África e América Central).

O tratamento da úlcera mole venérea seguiu as orientações dos CDC, e em média obteve-se resolução da úlcera ao final de uma semana. Não se verificaram diferenças no grupo de doentes com infecção pelo VIH.

Relativamente à evolução da úlcera mole venérea, registou-se um maior número de casos em 1998 com

decréscimo progressivo nos anos seguintes (Fig. 2). Em 2006 e 2007 tivemos um total de 3 casos, 2 deles de importação.

Quadro III

Nº DE PARCEIROS SEXUAIS NOS ÚLTIMOS 6M NOS DOENTES COM ÚLCERA MOLE VENÉREA	
nº parceiros	n
1	3
2-4	11
5-9	4
> 9	1

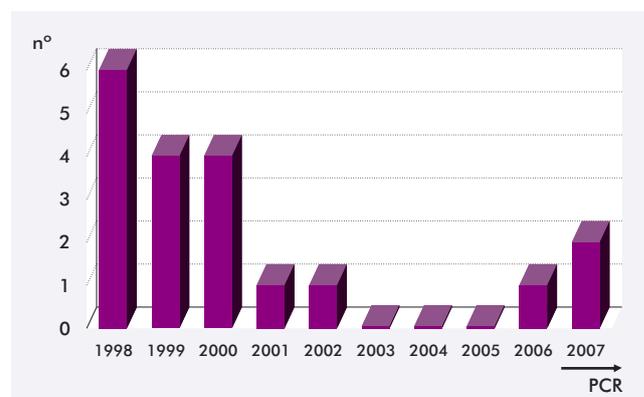


Fig. 2 - Evolução da úlcera mole venérea na consulta de IST.



Fig. 3 - Úlcera genital por *Treponema pallidum* e *Haemophilus ducreyi*.

DISCUSSÃO

A causa mais comum de úlcera genital foram as infecções sexualmente transmissíveis, como era esperado numa população sexualmente activa. As duas causas mais comuns foram as infecções herpéticas seguidas da sífilis.

À semelhança da globalidade da Europa, também na nossa consulta se tem verificado um decréscimo da incidência da úlcera genital por *Haemophilus ducreyi*, resultado de estratégias preventivas, como o uso do preservativo, e planos terapêuticos precoces, muitas vezes de natureza empírica².

A ocorrência de 3 casos de úlcera genital por *Haemophilus ducreyi*, nos últimos 2 anos, sofreu, pelo menos em parte, influência das técnicas de PCR, introduzidas no nosso hospital em meados de 2006, e que vieram permitir um aumento da acuidade diagnóstica da úlcera mole venérea.

Correntemente, e de uma forma global, o diagnóstico de úlcera genital por *Haemophilus ducreyi* é baseado na clínica, uma vez que a cultura é difícil, tem uma sensibilidade de 75%⁷ e apenas se realiza num pequeno número de laboratórios. No entanto, o diagnóstico baseado apenas em critérios clínicos, tem uma baixa acuidade^{8,9}, particularmente nos países com baixa prevalência da doença e nos casos de úlcera genital com apresentação clínica atípica, como aquela que ocorre no contexto da imunossupressão associada ao VIH, ou no caso de úlcera mista. Por este motivo, acredita-se que muitos casos de úlcera mole venérea sejam subdiagnosticados.

Na literatura, a incidência de úlcera genital mista por *Treponema pallidum* e *Haemophilus ducreyi* é de cerca de 1%¹⁰, sendo de realçar que as patologias são adquiridas em épocas diferentes, pois os períodos de incubação são distintos.

As técnicas de PCR possuem elevada sensibilidade quando comparadas com a cultura¹¹ e o resultado obtém-se num curto espaço de tempo, permitindo uma actuação terapêutica precoce e eficaz. Mais recentemente, desenvolveu-se o mutiplex-PCR (M-PCR), que pesquisa simultaneamente o DNA do HSV, *Treponema pallidum* e *Haemophilus ducreyi*, permitindo um melhor uso da quantidade limitada de amostra e uma melhor relação custo/eficácia. O M-PCR tem uma sensibilidade de 98.4% e uma especificidade de 99.6% para o *Haemophilus ducreyi*¹².

Em suma, as úlceras genitais são provocadas por agentes, para os quais existe tratamento eficaz, mas o diagnóstico clínico e laboratorial pode ser problemático.

Apesar de, ainda não estarem disponíveis comercialmente, as técnicas de PCR constituirão provavelmente a técnica standard do diagnóstico da úlcera genital por *Haemophilus ducreyi*, contribuindo para a erradicação daquele microorganismo.

REFERÊNCIAS

1. Bruisten SM, Cairo I, Fennema H, Pijl A, Buimer M, Peerbooms PG, Van Dyck E, Meijer A, Ossewaarde JM, van Doornum GJ: Diagnosing genital ulcer disease in a clinic for sexually transmitted diseases in Amsterdam, the Netherlands. *J Clin Microbiol* 39(2): 601-5 (2001).
2. Steen R: Eradicating chancroid. *Bull World Health Organ* 79(9): 818-26 (2001).
3. Joint United Nations Programme on HIV/AIDS (UNAIDS). Sexually transmitted diseases: policies and principles for prevention and care. New York: World Health Organization, pp 6 (1997).
4. Centers for Disease Control. Sexually transmitted diseases treatment guidelines, 2006. *MMWR Recomm Rep* 55: 18-20 (2006).
5. Abeck D, Ballard RC: Chancroid. *Curr Probl Dermatol* 24: 90-6 (1996).
6. DiCarlo RP, Martin DH: The clinical diagnosis of genital ulcer disease in men. *Clin Infect Dis* 25: 292-8 (1997).
7. Lewis DA: Chancroid: clinical manifestations, diagnosis and management. *Sex Transm Infect* 79(1): 68-71 (2003).
8. Dangor Y, Ballard RC, da L Exposto F, Fehler G, Miller SD, Koornhof HJ: Accuracy of clinical diagnosis of genital ulcer disease. *Sex Transm Dis* 17: 184-9 (1990).
9. Morse SA: Chancroid and *Haemophilus ducreyi*. *Clin Microbiol Rev* 2: 137-57 (1989).
10. Behets FM, Andriamiadana J, Randrianasolo D, Randriamanga R, Rasamilalao D, Chen CY, Weiss JB, Morse SA, Dallabetta G, Cohen MS: Chancroid, primary syphilis, genital herpes and lymphogranuloma venereum in Antananarivo, Madagascar. *J Infect Dis* 180: 1382-5 (1999).
11. Lewis DA: Diagnostic tests for chancroid. *Sex Transm Infect* 76: 137-41 (2000).
12. Orle KA, Gates CA, Martin DH, Body BA, Weiss JB: Simultaneous PCR detection of *Haemophilus ducreyi*, *Treponema pallidum* and herpes simplex virus types 1 and 2 from genital ulcers. *J Clin Microbiol* 34: 49 (1996).

NARIZ – SUBUNIDADES E PONTOS DE REFERÊNCIA

J. Goulão¹, P. Ponte², J. Rosa³

Serviços de Dermatologia do ¹Hospital Garcia de Orta e ²Santo António dos Capuchos e

³Cirurgia Plástica do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil

RESUMO - A cirurgia tumoral com localização no nariz é muito frequente, pelo que nos deparamos muitas vezes com a necessidade de intervir nesta estrutura. Em muitos casos há necessidade de excisar mais que um tumor na mesma subunidade anatómica e há zonas de alto risco de progressão local, como a columela, junção nasolabial, junção nasocantal interna e junção nasofacial. Daqui advém a importância de uma boa identificação das zonas anatómicas do nariz. Torna-se assim necessário procurar uniformizar a terminologia dos vários pontos do nariz, para que as lesões sejam correctamente identificadas no que respeita à sua localização.

PALAVRAS-CHAVE - Subunidades do nariz; Nomenclatura direccional; Pontos de referência nasais.

NOSE – SUBUNITS AND LANDMARKS

ABSTRACT - The nose is a frequent localization of cutaneous tumors and we are commonly presented with the need to intervene in this region. There is often more than one tumor to be excised in the same subunit and there are also areas which are particularly prone to local invasion such as the columela, nasolabial junction and inner canthal naso junction and naso-facial junction. Hence the need for good identification of the anatomical regions of the nose. It is therefore necessary to uniformize the terminology regarding the various points of the nose thus that the lesions may be correctly identified with regard to their location.

KEY-WORDS - Nose subunits; Directional nomenclature; Nose landmarks.

Correspondência:

Dr. João Goulão
Serviço de Dermatologia
Hospital Garcia de Orta
Av. Torrado da Silva
2801-951 Almada
Tel: +351 212942141
Fax: +351 212957004

"Pérolas" Cirúrgicas

SUBUNIDADES ESTÉTICAS

O nariz é a unidade estética mais importante da face. Pode ser dividido em subunidades estéticas baseadas nos contornos, sulcos naturais e sombras do nariz, que demarcam zonas de transição em que a pele do nariz tem espessura e textura diferentes¹. *Burget e Menick* (1985)² consideram o nariz como uma unidade estética dividida em nove subunidades (Fig. 1), em que cinco são convexas: ponta (ápex), dorso, columela e asas; e as outras quatro côncavas: paredes laterais e triângulos moles. A importância da divisão do nariz em subunidades, para além do interesse topográfico, resulta da necessidade de prevenir a distorção desta estrutura anatómica após uma cirurgia, podendo-se controlar e seleccionar o tamanho, a forma e a posição das incisões de modo a deixá-las camufladas³. Actualmente, opta-se por alterar o tamanho, configuração e profundidade do defeito cirúrgico de forma a reconstruir uma subunidade na sua totalidade, obtendo-se assim melhores resultados estéticos^{4,5}.

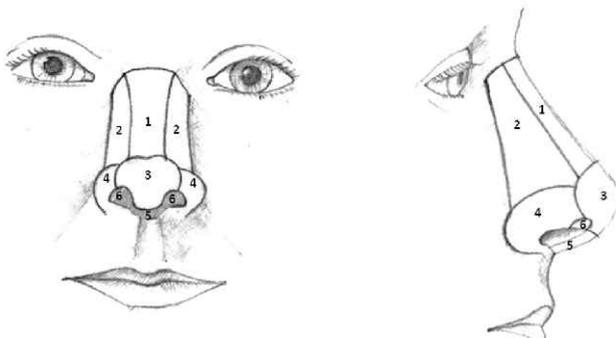


Fig. 1 - Legenda: 1. Dorso; 2. Paredes laterais; 3. Ponta (ápex); 4. Asas; 5. Columela; 6. Triângulos moles.

NOMENCLATURA DIRECCIONAL

Tal como noutras estruturas no nariz, também é importante definir a orientação de uma lesão dentro da subunidade estética (Fig. 2), p.ex. porção cefálica do dorso, na porção anterior da columela, etc.

REFERÊNCIAS E DESIGNAÇÕES

Para o cirurgião dermatológico há que ser ainda mais exigente na terminologia das localizações. Um tumor localizado na face lateral do nariz pode ter um comportamento biológico totalmente diferente se ele

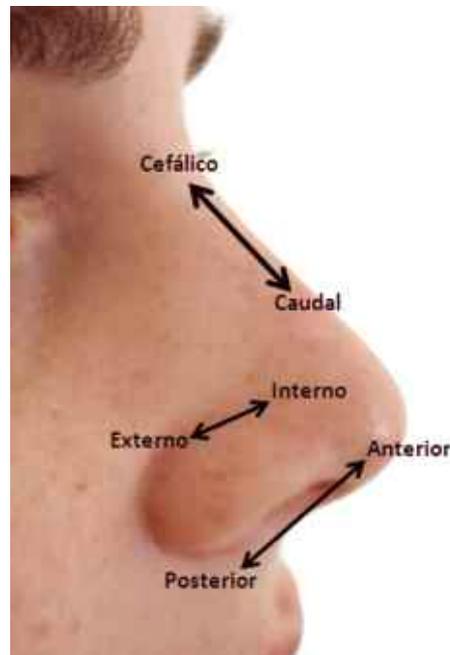


Fig. 2

está na parede lateral propriamente dita ou se está no sulco nasofacial.

Torna-se assim fundamental proceder-se a uma boa identificação das várias regiões do nariz. *Tardy*⁶ propôs 21 designações para o nariz (Fig. 3), que são úteis para uniformização da terminologia.

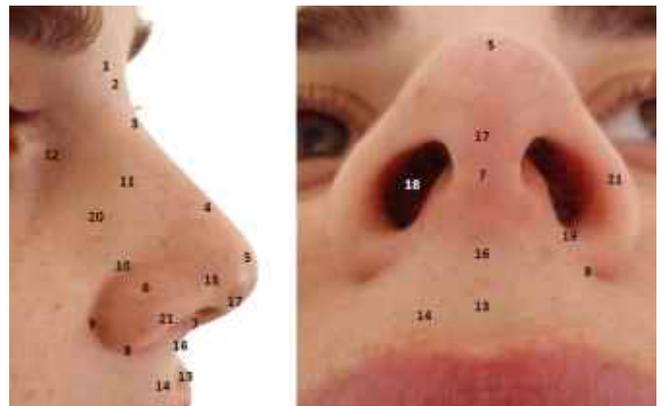


Fig. 3 - Legenda: 1. Glabella; 2. Raiz do nariz; 3. Dorso; 4. Depressão acima da ponta; 5. Ponta/extremidade nasal; 6. Asa; 7. Columela; 8. Pé da asa; 9. Sulco asa-face; 10. Sulco supra-alar; 11. Parede lateral; 12. Canto interno; 13. Filtro; 14. Crista do filtro; 15. Triângulo mole/faceta; 16. Junção columela-lábio; 17. Junção ponta-columela; 18. Narina; 19. Vestíbulo; 20. Sulco naso-facial; 21. Anel alar.

CONCLUSÃO

Existe frequentemente uma mistura entre as designações anatómicas e clínicas referentes ao nariz, dificultando a interpretação do planeamento cirúrgico ou dos resultados anatomopatológicos.

Os autores pretendem dar o contributo para uma melhor uniformização da terminologia mais usada nesta área anatómica.

BIBLIOGRAFIA

1. Jewett BS: Anatomic Considerations. *In* Shan R. Baker, Sam Naficy (eds.), *Principles of Nasal Reconstruction*, St. Louis, Mosby, 2002, pp 13-24.
2. Burget GC, Menick FJ: The Subunit Principle in Nasal Reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 76: 239-47 (1985).
3. Rosa de Almeida J: Patologia Oncológica do Nariz. *In* José Rosa de Almeida (eds.) *Cirurgia Oncológica do Nariz*, Lisboa, Lidel, 2006, pp 1-14.
4. Baker SR: Reconstruction of the Nose. *In* Shan R. Baker (eds.) *Local Flaps in Facial Reconstruction*, 2ª ed., Philadelphia, Mosby-Elsevier, 2007, pp 415-474.
5. Chang JS, Becker SS, Park SS: Nasal reconstruction: the state of the art. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 12: 336-43 (2004).
6. Eugene Tardy ME Jr: Topographic Anatomy and Landmarks. *In* Tardy ME Jr and Robert J. Brown (eds.) *Surgical Anatomy of the Nose*, New York, Lippincott Williams & Wilkins, 1990, pp 1-23.

CONSIDERAÇÕES ANATÓMICAS NA RECONSTRUÇÃO DO PAVILHÃO AURICULAR

Pedro Fernandes da Ponte¹, João Goulão², José Rosa de Almeida³

Serviços de Dermatologia do ¹Hospital de Santo António dos Capuchos e do ²Hospital Garcia de Orta;

³Serviço de Cirurgia Plástica do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Lisboa

RESUMO - O pavilhão auricular desempenha um papel único na estética facial. Quando a sua forma está preservada passa facilmente despercebida; contudo, as mais pequenas deformações ou subtis irregularidades tornam-se muito evidentes e desproporcionadas. Quando se avaliam lesões cutâneas do pavilhão auricular, têm de ser consideradas as particularidades anatómicas desta estrutura que irão ditar a opção cirúrgica apropriada. O conhecimento elementar da anatomia do pavilhão auricular é um requisito fundamental para a reconstrução dos defeitos do pavilhão auricular. Neste trabalho fazemos uma revisão da anatomia e unidades anatómicas do pavilhão auricular, bem como da patologia cirúrgica e opções de tratamento mais comuns. O objectivo principal é divulgar a terminologia aplicada a esta estrutura para homogeneizar as designações clínicas, topográficas e patológicas utilizadas pelas diversas especialidades que trabalham nesta área.

PALAVRAS-CHAVE - Pavilhão auricular; Ouvido externo; Anatomia; Subunidades anatómicas.

ANATOMIC CONSIDERATIONS IN RECONSTRUCTIVE SURGERY OF THE AURICLE

ABSTRACT - The external ear plays a unique role in facial aesthetics. A normal auricle often goes unnoticed; yet even a small deformity or subtle irregularity can stand out and become evident. When evaluating skin lesions on the ear, specific anatomical peculiarities should be considered so that the appropriate reconstructive option can be taken. A fundamental knowledge of anatomy of the ear is a requisite in the performance of auricular surgery.

In this paper we review the anatomy and anatomical subunits of the auricle. Our main goal is to try to standardize the clinical, topographical, and pathological terminology used by the different specialties that work in this field.

KEY-WORDS - Auricle; Pinna; Outer ear; Anatomy; Anatomical subunits.

Correspondência:

Dr. Pedro Fernandes da Ponte

Serviço de Dermatologia

Hospital de Santo António dos Capuchos

Alameda de Santo António dos Capuchos

1150-314 Lisboa

Tel.: 213136300

Fax: 213136380

E-mail: pedroponte@netc.pt

"Pérolas" Cirúrgicas

INTRODUÇÃO

O pavilhão auricular é a porção mais externa do aparelho auditivo. Tem como principal função a condução de ondas sonoras para o meato auditivo externo. A disposição e os variados acidentes anatómicos que o constituem contribuem para a filtragem, amplificação e localização da fonte sonora. Todavia, esta porção do aparelho auditivo não é vital para a audição. A secundarização do papel do pavilhão auricular na audição poderá fundamentar a relativa pouca atenção que os cirurgiões plásticos e otorrinolaringologistas lhe têm dispensado¹.

O pavilhão auricular tem um papel decisivo na estética facial. Há uma morbidade psicossocial com diminuição da auto-estima associada às deformidades auriculares. Se o escárnio por parte das outras crianças é o principal percursor para a correcção de defeitos na infância, já na idade adulta é o descontentamento com a imagem pessoal o motor para a intervenção. A reconstrução auricular estética tem um impacto benéfico significativo no bem-estar psicossocial de doentes tratados, independentemente da morbidade das zonas dadoras ou das técnicas utilizadas². Mas se uma boa parte destas situações pertence ao campo da Cirurgia Plástica, a elevada incidência de tumores cutâneos no pavilhão auricular e a sua adequada exérese não isenta o dermatologista da responsabilidade reconstrutiva.

Neste trabalho fazemos uma revisão da anatomia e unidades anatómicas do pavilhão auricular, bem como da patologia cirúrgica e opções de tratamento mais comuns. O objectivo fundamental é divulgar a terminologia aplicada a esta estrutura para homogeneizar as designações clínicas, topográficas e patológicas utilizadas pelas diversas especialidades que trabalham nesta área.

ANATOMIA

O pavilhão auricular tem uma forma grosseiramente ovóide e está localizado na parte lateral da cabeça, aderente à periferia do conduto auditivo externo pelo terço anterior da sua face interna³ (Fig. 1). A altura vertical do pavilhão auricular é sensivelmente igual à distância entre o limite externo da órbita e a extremidade anterior da hélice (50-82mm), sendo a sua largura aproximadamente 55% dessa medida (33-61mm).

Tem uma superfície externa irregularmente côncava escavada por múltiplas eminências e depressões com designações específicas. Apesar de poderem existir



Fig. 1

múltiplas variações anatómicas desta estrutura, existe um padrão básico de forma e dimensão considerado normal.

O limite do pavilhão auricular que encerra as margens anterosuperior e lateral do pavilhão auricular é designado de *hélice* (Fig. 2). A proeminência curva paralela à frente do *hélice* é a *antihélice*. Esta divide-se na sua porção superior em duas *cruras* – *anterior* e *posterior* – que delimitam um espaço triangular: a *fosseta triangular* (ou *navicular*). A depressão que se encontra entre a *hélice* e a *antihélice* é designada *fosseta escafóide*. A *antihélice* descreve uma curva em torno de uma cavidade profunda e larga: a *concha*. A *concha* é dividida parcialmente pelo início da *hélice* (*crus da hélice*) em duas partes: a superior é a *cymba* (ou *pequena concha*), a inferior é o *cavum* (ou *grande concha*, que rodeia o meato auditivo externo). À frente da *concha* e projectando-se posteriormente sobre o

"Pérolas" Cirúrgicas

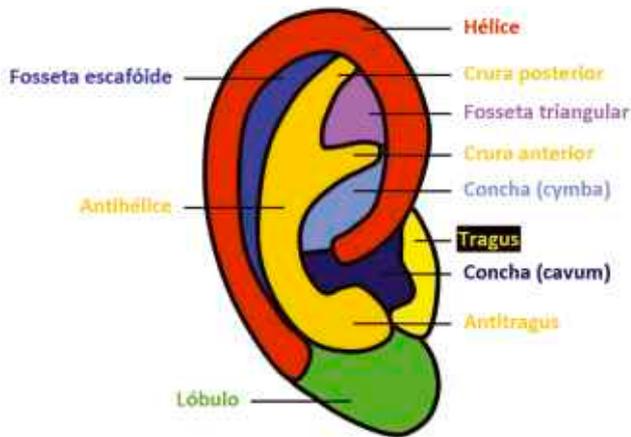


Fig. 2

meato, situa-se o *tragus*. Separado do *tragus* pela *goiteira intertragica*, encontra-se o *antitragus* que constitui o limite postero-inferior da concha. O *lóbulo* compõe a extremidade inferior do pavilhão auricular.

Os dois terços superiores do pavilhão auricular são constituídos por uma lâmina de fibrocartilagem elástica coberta de pele. A forma da cartilagem é responsável pelas anfractuosidades descritas. Está ausente no lóbulo e no espaço entre o *tragus* e a *hélice*. Na superfície antero-lateral do pavilhão auricular, a pele está intimamente aderente à cartilagem, não existindo camada subcutânea; uma fascia contendo um plexo vascular sub-dérmico separa a pele do pericôndrio. Na face postero-medial existe tecido celular subcutâneo que torna a pele menos aderente ao esqueleto cartilaginoso.

Vascularização

A vascularização do pavilhão auricular é assegurada por ramos da artéria temporal superficial e da occipital (provenientes da carótida externa), de onde se origina a artéria auricular posterior. A face postero-medial do pavilhão é irrigada pela auricular posterior e a face antero-lateral pela temporal superficial e pela auricular posterior. A drenagem venosa é feita pela veia auricular posterior que drena para a jugular externa. A drenagem linfática é feita para os gânglios pré e infra-auriculares, mastoideus, submandibulares e para a parótida.

Inervação

O pavilhão auricular é inervado por 4 nervos principais: o grande nervo auricular inerva a metade inferior do pavilhão auricular; o auriculo-temporal (V_3) inerva a porção supero-lateral; o pequeno nervo occipital inerva a porção supero-medial; o nervo de Arnold (ramo auricular do vago) inerva a concha.

INDICAÇÕES PARA RECONSTRUÇÃO AURICULAR

Defeitos congênitos

As malformações congênitas do pavilhão auricular são pouco comuns e podem variar da mais subtil alteração de forma, até à agênesia completa. Algumas anomalias podem estar associadas a alterações do conduto auditivo, a anomalias do ouvido ou a malformações de outros órgãos. A classificação das malformações do pavilhão auricular é graduada de acordo com o aumento da gravidade das malformações⁴ (Quadro I).

Quadro I

Grau de displasia	Subgrupos
I Malformações de 1º grau	<i>Helix valgus</i> (pavilhão proeminente), <i>macrotia</i> , <i>criptotia</i> (bordo superior da hélice fundido à pele do crânio) Coloboma (fenda transversal), orelha de Stahl (3ª crura horizontal anormal entre o antihélice e o hélice) Malformações ligeiras (tubérculo de Darwin distinto, ausência da crus da hélice, deformidades do <i>tragus</i> e <i>antitragus</i>) Malformações do lóbulo (hiper ou hipoplasia ou aplasia, lóbulo fixo, fenda do lóbulo) Constrição auricular <i>minor</i> (enrolamento da hélice sobre a fossa escafóide)
II Malformações de 2º grau, microtia grau II	Microtia grau II Constrição auricular <i>major</i>
III Malformações de 3º grau, microtia grau III, <i>anotia</i>	Microtia grau III unilateral Microtia grau III bilateral <i>Anotia</i> (acompanhada de atresia do conduto auditivo externo)

"Pérolas" Cirúrgicas

Na displasia de grau I (malformação ligeira) a maioria das estruturas está preservada; a reconstrução quase nunca carece do uso de pele ou cartilagem adicional. Neste grupo incluem-se as que consideramos variantes morfológicas inestéticas como o *helix valgus* (as vulgares "orelhas de abano"), as contrações auriculares e a malformação de Stahl. Estas malformações podem ser corrigidas de forma conservadora (com talas e adesivos) durante os primeiros meses de vida^{5,6}.

Na displasia de grau II já existe um moderado grau de malformação, sendo apenas reconhecidas algumas das estruturas de um pavilhão normal; a reconstrução parcial das estruturas requer a utilização de pele e cartilagem adicional.

Na displasia de grau III não é identificável nenhuma das estruturas de um pavilhão normal (microtia de grau III ou anotia); a reconstrução tem de ser total e são necessárias grandes quantidades de pele e cartilagem.

A abordagem terapêutica destas malformações implica uma equipa integrada com cirurgião plástico, otorrinolaringologista e pediatra.

Traumatismos

O pavilhão auricular é muito susceptível a traumatismos devido à sua localização⁶. As lesões mais frequentes incluem avulsões, perfurações, lacerações, hematomas e lesões térmicas. Na fase aguda deve procurar-se conservar e adaptar todas as estruturas vitalizadas. Nos traumatismos causados por mordedura devem ser efectuados cuidados primários e a reconstrução deverá ser diferida, dado o risco de infecção. Também as geladuras e as queimaduras deverão ser tratadas conservadoramente com antibióticos que penetrem na cartilagem. Os hematomas deverão ser drenados e o pavilhão deverá permanecer com um penso compressivo para prevenir reacumulação de sangue entre o pericôndrio e a cartilagem, o que pode originar a deformação da cartilagem conhecida como "orelha em couve-flor"⁷. As lacerações dos lóbulos auriculares são muito frequentes, tal como as solicitações para o encerramento de orifícios de perfurações de brincos. A técnica mais utilizada é a plastia em Z, mas múltiplas outras opções terapêuticas têm sido descritas⁸.

Tumores cutâneos

Os tumores cutâneos do pavilhão auricular correspondem a cerca de 5 a 10% de todas as neoplasias cutâneas da cabeça e pescoço⁹. Ocorrem normalmente em doentes idosos do sexo masculino com exposição solar cumulativa importante. O pavilhão auricular é particularmente susceptível ao dano actínico devido à sua

projeção e exposição. Os mais frequentes são o carcinoma espinocelular, seguido do carcinoma basocelular e, raramente, do melanoma maligno¹⁰.

A exérese adequada é o tratamento de eleição para estas lesões. A maioria das vezes, a excisão é feita com margens de segurança, havendo por vezes necessidade de proceder à amputação do pavilhão ou alargamento até ao osso temporal; a cirurgia micrográfica de Mohs está indicada quando disponível¹¹. Estão preconizadas a radioterapia nas situações de excisão incompleta (ou reexcisão), ou a celulectomia cervical quando se identificam adenopatias.

Como cada defeito é único, o cirurgião é muitas vezes confrontado com desafios reconstrutivos difíceis, onde tem de conjugar prioridade da remoção completa total com o resultado estético possível.

PRINCÍPIOS RECONSTRUTIVOS GENÉRICOS

A reconstrução do pavilhão auricular está dependente do defeito¹². Os factores a ter em conta antes de decidir por uma forma de reconstrução incluem a dimensão, a localização e a profundidade do defeito, a história clínica do doente e as suas expectativas estéticas. Os defeitos nesta localização podem dividir-se em cutâneos, cutâneo-cartilaginosos ou defeitos transfixivos.

Defeitos cutâneos

Os defeitos cutâneos da face antero-lateral do pavilhão auricular só muito raramente podem ser corrigidos por encerramento directo. Os enxertos são boas opções desde que o pericôndrio esteja preservado. Quando a lesão compromete o pericôndrio, é preferível remover a cartilagem, se não for determinante para a forma do pavilhão, e aplicar o enxerto sobre a pele da face postero-medial. As regiões retro ou pré-auricular, homo ou contra-lateral, são boas zonas dadoras para um enxerto de pele total. Quando o defeito envolve apenas a pele mais mobilizável da face postero-medial do pavilhão auricular, o encerramento directo pode ser uma possibilidade.

Defeitos cutâneo-cartilaginosos e transfixivos

Nestes defeitos ocorre normalmente uma alteração da forma do pavilhão auricular. Os defeitos pequenos de cartilagem na hélice ou antihélice poderão ser convertidos em transfixivos, fazendo uma excisão em cunha com encerramento directo, tendo em consideração que haverá sempre alguma perda da altura do pavilhão. Um pequeno fragmento da cartilagem da concha deverá

"Pérolas" Cirúrgicas

também ser excisada de modo a evitar o enrolamento da orelha¹³. Para defeitos de maiores dimensões nas mesmas localizações, poderá ser equacionado o enxerto composto em cunha do pavilhão oposto com metade da dimensão do defeito; como o resultado final compromete uma estrutura sem patologia, não deverá ser encarada como primeira opção.

Muitos retalhos foram descritos para a reparação destes defeitos, desde retalhos condro-cutâneos de avanço, a retalhos em ilha retroauricular. A vascularização deve estar assegurada, bem como a ausência de tensão nos bordos do retalho. A escolha do retalho deverá sempre levar em consideração o tamanho e a localização do defeito. O objectivo final é preservar a estrutura do pavilhão em termos de dimensão e forma.

Defeitos muito grandes poderão necessitar de retalhos da fascia temporoparietal, combinados ou não com enxertos cartilagosos para conferir forma ao retalho.

RECONSTRUÇÃO AURICULAR BASEADA NA LOCALIZAÇÃO DO DEFEITO

Defeitos da concha

Estes defeitos podem ser reparados com enxertos de pele, como foi referido acima¹⁴. A cartilagem da concha não é essencial para a forma do pavilhão e pode ser ressecada sem compromisso estrutural. Se o pericôndrio estiver intacto, a cicatrização por segunda intenção é viável. O retalho em ilha retroauricular pode ser útil para defeitos transfixivos desta localização.

Defeitos do terço superior do pavilhão auricular

As opções para reconstrução de defeitos nesta localização incluem encerramento directo, enxertos, retalhos de avanço da hélice (técnica de Antia-Buch), retalhos retroauriculares ou retalhos combinados de fascia temporo-parietal com enxerto condral¹⁵.

Defeitos do terço médio do pavilhão auricular

Estes são os defeitos esteticamente mais óbvios. Lesões pequenas podem ser excisadas e encerradas primariamente em cunha. Para defeitos médios, as opções passam por retalhos condro-cutâneos de avanço da hélice ou, quando não há suporte cartilagíneo suficiente, tubulares. Os defeitos maiores poderão ser encerrados em dois tempos com retalhos retroauriculares compostos com cartilagem autóloga. A cartilagem dadora pode ser colhida no septo nasal, na concha auricular ou na porção ascendente da hélice contralateral¹⁶.

Defeitos do terço inferior do pavilhão auricular

Esta é a porção menos complexa de reconstruir dada a grande mobilidade do lóbulo e da pele peri-auricular. Defeitos até metade da dimensão do lóbulo podem ser encerrados por sutura directa. A reconstrução da totalidade do lóbulo é mais difícil e pode envolver várias etapas cirúrgicas com retalhos locais pré, infra ou retro-auriculares, compostos ou não com cartilagem¹⁴.

Defeitos auriculares totais

A técnica para reconstrução auricular total continua a ser muito complexa. Presentemente o enxerto de cartilagem costal continua a ser o "gold-standard" para esse objectivo, mas alguns autores defendem os implantes aloplásticos¹⁷. A utilização de próteses não é defendida por muitos, mas continua a ser uma opção viável, particularmente em doentes com múltiplos insucessos cirúrgicos prévios.

CONCLUSÕES

A reconstrução do pavilhão auricular é um procedimento cirúrgico complexo, dificultado pela elaborada estrutura tridimensional com múltiplos detalhes topográficos e pela presença de um tecido sensível, não vascularizado, que é a cartilagem. O objectivo da reconstrução é obter uma normal aparência, posição e simetria relativamente ao pavilhão contralateral, sem nunca descurar a segurança oncológica. Deverão ser estabelecidas expectativas realistas com o doente antes de se iniciar qualquer tentativa reconstrutiva.

BIBLIOGRAFIA

1. Almeida JR: O pavilhão auricular. Rev Port ORL 32: 49-53 (1993).
2. Horlock N, Vögelin E, Bradbury ET, Grobbelaar AO, Gault DT: Psychosocial outcome of patients after ear reconstruction. Ann Plast Surg 54: 517-24 (2005).
3. Gray H: The Organs of the Senses and the Common Integument. In Gray H, Anatomy of the Human Body, 20th ed., Philadelphia: Lea & Febiger, 1918; Bartleby.com, 2000.
4. Bartel-Friedrich S, Wulke C: Classification and diagnosis of ear malformations. GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg 6: Doc05 (2007).
5. Lindford AJ, Hettiaratchy S, Schonauer F: Postpartum splinting of ear deformities. BMJ 334: 366-8 (2007).

"Pérolas" Cirúrgicas

6. Ullmann Y, Blazer S, Ramon Y, Blumenfeld I, Peled IJ: Early nonsurgical correction of congenital auricular deformities. *Plast Reconstr Surg* 109: 907-13 (2002).
7. Ghanem T, Rasamny JK, Park SS: Rethinking auricular trauma. *Laryngoscope* 115: 1251-5 (2005).
8. Blanco-Dávila F, Váscónez HC: The cleft earlobe: a review of methods of treatment. *Ann Plast Surg* 33: 677-80 (1994).
9. Bailin PL, Levine HL, Wood BG, Tucker HM: Cutaneous carcinoma of the auricular and preauricular region. *Arch Otolaryngol* 106: 692-6 (1980).
10. Sand M, Sand D, Brors D, Altmeyer P, Mann B, Bechara FG: Cutaneous lesions of the external ear. *Head Face Med* 4: 2 (2008).
11. Silapunt S, Peterson SR, Goldberg LH: Squamous cell carcinoma of the auricle and Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg* 31: 1423-7 (2005).
12. Pham TV, Early SV, Park SS: Surgery of the auricle. *Facial Plast Surg* 19: 53-74 (2003).
13. Elsayh NI: Reconstruction of the ear after skin and cartilage loss. *Clin Plast Surg* 29: 201-12 (2002).
14. Reddy LV, Zide MF: Reconstruction of skin cancer defects of the auricle. *J Oral Maxillofac Surg* 62: 1457-71 (2004).
15. Yotsuyanagi T, Nihei Y, Sawada Y: Reconstruction of the defects involving the upper third of the auricle. *Plast Reconstr Surg* 102: 988-92 (1998).
16. Chang YL, Chen YR, Noordhoff MS: Reconstruction of the middle third auricular defect based on aesthetic perception theory. *Aesthetic Plast Surg* 14: 223-5 (1990).
17. Renner G, Lane RV: Auricular reconstruction: an update. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 12: 277-80 (2004).

LUPUS MILIARIS DISSEMINATUS FACIEI – UM CASO COM ATINGIMENTO PREFERENCIAL DO PÊNIS

Elisabete Moreira, Carmen Lisboa, Filomena Azevedo
Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital S. João, Porto

RESUMO - O *lupus miliaris disseminatus faciei* é uma dermatose granulomatosa de etiologia desconhecida caracterizada por erupção papular que afecta preferencialmente a região central da face. Apesar de menos comum, pode ocorrer generalização da doença.

Descrevemos o caso de um doente com 54 anos de idade que recorreu à nossa consulta por múltiplas pápulas dispersas no corpo do pénis. Tinha também lesões semelhantes em localização periocular. As biópsias cutâneas lesionais mostraram na derme, granulomas com necrose central compatível com *lupus miliaris disseminatus faciei*.

PALAVRAS-CHAVE - *Lupus miliaris disseminatus faciei*; Genitais; Pénis.

LUPUS MILIARIS DISSEMINATUS FACIEI – A CASE WITH PREFERENTIAL INVOLVEMENT OF THE PENIS

ABSTRACT - *Lupus miliaris disseminatus faciei* is a granulomatous dermatosis of unknown aetiology characterized by a papular eruption mainly affecting the central area of the face. Although less common, it can occur as a more widespread dissemination.

We report the case of a 54-year-old man who presented with multiple papules on the penile shaft. Examination also revealed similar papules on periocular localization. Skin lesional biopsys showed dermal granulomas with central necrosis compatible with *lupus miliaris disseminatus faciei*.

KEY-WORDS - *Lupus miliaris disseminatus faciei*; Genitalia; Penis.

Correspondência:

Dr.ª Elisabete dos Santos Moreira
Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de S. João, E.P.E.
Alameda Professor Hernâni Monteiro
4200-319 Porto
Tel.: 225512193
Fax: 225512193

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

O *lupus miliaris disseminatus faciei* é uma dermatose granulomatosa de etiologia desconhecida, caracterizada por uma erupção papular da face com tendência para a auto-involução e sem envolvimento visceral^{1,2}.

Mais recentemente é considerada uma entidade distinta, mas foi durante muitos anos associada de forma sucessiva a tuberculose³, sarcoidose² e rosácea⁴.

Ocorre mais frequentemente em adultos e adolescentes e atinge preferencialmente a região centrofacial.

Descreve-se o caso de um doente com *lupus miliaris disseminatus faciei* com envolvimento mais marcado do pénis.

CASO CLÍNICO

Apresentamos o caso de um doente de 54 anos de idade, sem antecedentes pessoais de relevo, que recorreu à nossa consulta por múltiplas pápulas com 1-3mm de diâmetro, cor da pele, assintomáticas e com cerca de 2 meses de evolução, localizadas no corpo do pénis (Fig. 1). Estas lesões eram discretas e melhor percebidas com o estiramento da pele. O exame objectivo evidenciou ainda presença de pápulas eritematosas, em menor número, com 2-5mm de diâmetro, a nível periocular, estas últimas com 6 meses de evolução (Fig. 2).



Fig. 1 - Múltiplas pápulas no corpo do pénis .

O doente negou sintomas vasculares como *flushing* e não tinha eritema ou telangiectasias locais. Negou, também, factores agravantes, como a exposição solar.

As biópsias cutâneas da face e pénis mostraram na derme, granulomas com necrose central e presença de



Fig. 2 - Pápulas eritematosas em localização periocular.

células gigantes multinucleadas (Fig. 3). A pesquisa por PCR na biópsia de pele de DNA de *Mycobacterium tuberculosis* foi negativa.

Estudos adicionais, incluindo hemograma completo com VS e bioquímica com enzima de conversão da angiotensina foram normais. A radiografia do tórax não revelou alterações e a prova de Mantoux foi negativa.

Foi feito o diagnóstico de *lupus miliaris disseminatus faciei*, e decidido início de terapêutica com minociclina 100mg oral/dia. No entanto, por intolerância gastrointestinal, esta medicação teve que ser suspensa.

Pelo curso benigno da doença, pela dificuldade de tratamento e pelo insignificante impacto estético e psicológico para este doente em particular, foi decidido não tomar outras medidas terapêuticas.

DISCUSSÃO

O *lupus miliaris disseminatus faciei* é uma dermatose inflamatória crónica, incomum, caracterizada por pápulas eritemato-acastanhadas ou amareladas distribuídas simetricamente na região central da face, preferencialmente nas pálpebras. As lesões são discretas, com 1-4mm de diâmetro e tendem a envolver espontaneamente em 6 a 24 meses⁵, deixando uma cicatriz punctiforme atrófica. À diascopia, observa-se um aspecto em geleia de maçã⁶.

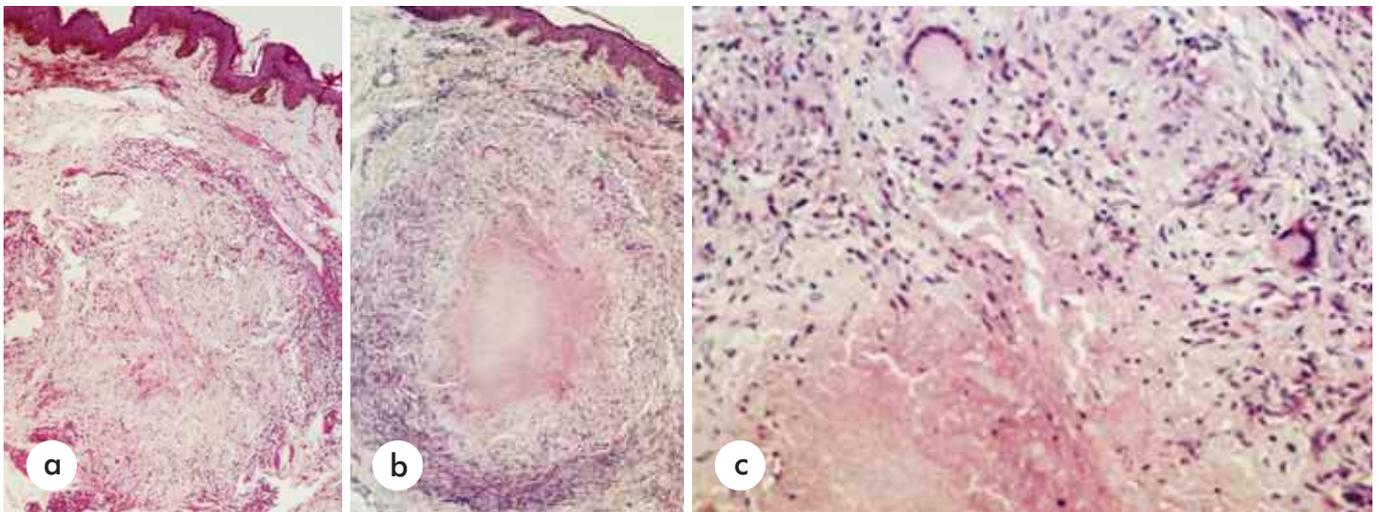


Fig. 3 - Granulomas na derme com necrose central e presença de células gigantes multinucleadas: a) pênis; b) face; c) maior ampliação da histologia da face.

Ocasionalmente, ocorre envolvimento extrafacial como o pescoço, membros superiores e inferiores, tórax, região umbilical e genitais externos, estando descrito na literatura apenas 1 caso com localização peniana e escrotal⁷. Todos estes casos ocorreram associados à localização facial, com exceção de um, em que se verificou envolvimento axilar exclusivo⁸.

Ocorre com maior frequência em adultos jovens de ambos os sexos, e parece ser mais comum no Japão⁹. A sua etiologia e patogenia permanecem desconhecidas, sendo provavelmente multifactorial.

Histologicamente, caracteriza-se pela presença na derme de granulomas epitelióides com necrose central¹⁰. No entanto, apesar de típico, este não é um achado constante e varia com o estadió da lesão. As lesões iniciais mostram um infiltrado superficial perivascular e perianexial constituído por linfócitos e, em menor número histiócitos e neutrófilos. Nas lesões estabelecidas observa-se reacção granulomatosa de tipo tuberculóide, ou mais raramente do tipo sarcoide, com fibrose da derme, particularmente em redor dos folículos pilosos¹¹.

O *lupus miliaris disseminatus faciei* foi considerado inicialmente uma variante de tuberculose cutânea³. Mas, apesar da semelhança histológica, não há evidência que suporte uma associação com a tuberculose. O curso clínico auto-limitado, a tendência para a não recorrência, a ausência de resposta à terapêutica tuberculostática, a negatividade da prova de Mantoux na maioria dos casos e a negatividade na pesquisa de DNA do *Mycobacterium tuberculosis* por PCR¹², são caracte-

rísticas do *lupus miliaris faciei* que contrastam claramente com a tuberculose.

Posteriormente, foram evocadas associações com a sarcoidose e a rosácea granulomatosa.

Com respeito à sarcoidose, há semelhança clínica com a variante micropapulosa da sarcoidose e, para além disso, na sarcoidose há resolução das lesões em até 80% dos casos¹³. No entanto, a cura deixando cicatrizes punctiformes e a ausência de atingimento sistémico vão contra aquele diagnóstico.

Há também semelhança com a rosácea, mas ao contrário desta, o *lupus miliaris disseminatus faciei* atinge mais frequentemente adultos jovens, tem mais vezes envolvimento extrafacial, não agrava com o álcool, comida picante ou exposição solar, estão ausentes sinais ou sintomas vasculares, como o *flushing*, o eritema e as telangiectasias, e em alguns casos há resposta favorável aos corticóides.

Por estes motivos, diferentes autores consideram o *lupus miliaris disseminatus faciei* uma entidade nosológica distinta^{7,14}. Descrito pela primeira vez em 1903 por Radcliffe-Crocker¹⁵, várias outras designações têm sido usadas para descrever a mesma patologia, como tuberculides micropapulosas^{3,16}, rosácea lupóide⁴, acne agminata¹⁷ e mais recentemente, Skowron e colaboradores¹⁴, propuseram uma mudança do nome para "granulomas faciais idiopáticos com evolução regressiva" (FIGURE - *facial idiopathic granulomas with regressive evolution*), por acharem confuso o termo "lupus", mas até à data tal mudança não parece ter sido amplamente aceite.

Caso Clínico

O tratamento é insatisfatório na maioria dos casos e atendendo à resolução espontânea, torna-se difícil avaliar o impacto da terapêutica no curso da doença. As tetraciclina são usualmente o tratamento de primeira linha, pela sua acção anti-inflamatória, mas os resultados são muitas vezes fracos e inconstantes. A dapsona mostrou-se eficaz na prevenção do desenvolvimento de novas lesões e no encurtamento da duração da doença⁹. A prevenção da cicatriz pode ser possível com a administração precoce da corticoterapia oral em baixas doses, por um período de 3 meses¹⁸. Estão também descritos na literatura relatos de casos com resposta favorável à isotretinoína oral^{12,19} e, mais recentemente, à clofazimina (100 mg 3x/semana)²⁰.

O doente descrito recorreu à consulta por queixas exclusivamente genitais, mas a observação de lesões cutâneas na face, revelou-se fundamental no enquadramento do diagnóstico histológico. Este caso clínico ilustra assim, a importância do exame de todo o tegumento cutâneo, em particular, na abordagem do doente com patologia genital, por vezes, por si só, difícil de diagnosticar²¹.

REFERÊNCIAS

- Borhan R, Vignon-Pennamen MD, Morel P: Lupus miliaris disseminatus faciei: 6 cas. *Ann Dermatol Venereol* 132: 526-30 (2005).
- Tappeiner G, Wolff K: Tuberculosis and other mycobacteria infections. In Fitzpatrick TB, Eisen Z, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF (eds.), *Dermatology in General Medicine*, 4^a ed., New York; McGraw-Hill 1993, pp 2384-2385.
- Darier J: Les tuberculides cutanees. *Ann Dermatol Syphilol* 7: 1431-6 (1986).
- Naranjo R, Armijo-Moreno M, Camacho F, Herrera E, Armijo-Lozano R, Dulanto F: Lewandowsky's syndrome (rosacea lupoides). *Actas Dermosifiliogr* 68: 525-36 (1977).
- Maloney FJ, Egan CA: Acne agminata (lupus miliaris disseminatus faciei). *Clin Exp Dermatol* 28: 685-6 (2003).
- Nino M, Barberio E, Delfino M: Lupus miliaris disseminatus faciei and its debated link to tuberculosis. *J Eur Acad Derm Ven* 17: 97-8 (2003).
- Van de Scheur M, Van der Waal RI, Starink TM: Lupus miliaris disseminatus faciei: a distinctive rosacea-like syndrome and not a granulomatous form of rosacea. *Dermatology* 206: 120-3 (2003).
- Bedlow AJ, Otter M, Marsden RA: Axillary acne agminata (lupus miliaris disseminatus faciei). *Clin Exp Dermatol* 23: 125-8 (1998).
- Kumano K, Tani M, Murata Y: Dapsone in the treatment of miliary lupus of the face. *Br J Dermatol* 109: 57-62 (1983).
- Shitara A: Lupus miliaris disseminatus faciei. *Int J Dermatol* 23 (8): 542-4 (1984).
- El Darouti M, Zaher H: Lupus miliaris disseminatus faciei: pathologic study of early, fully developed, and late lesions. *Int J Dermatol* 32: 508-11 (1993).
- Hodak E, Trattner A, Feuerman H, Feinmesser M, Tsvieli R, Mitrani-Rosenbaum S, David M: Lupus miliaris disseminatus faciei-the DNA Mycobacterium tuberculosis is not detectable in active lesions by polymerase chain reaction. *Br J Dermatol* 137: 614-9 (1997).
- English JC, Patel PJ, Creer KE: Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol* 44: 725-43 (2001).
- Skowron F, Causeret AS, Pabion G, Viillard AM, Balme B, Thomas L: FIGURE: Facial idiopathic granulomas with regressive evolution. *Dermatology* 201: 287-9 (2000).
- Radcliffe-Crocker H: *Diseases of the skin*, 3rd ed., London, Lewis, 1903.
- Laymon CW, Michelson HE: The micropopular tuberculid. *Arch Dermatol Syphilol* 42: 625-40 (1940).
- Scott KW, Calnan CD: Acne agminata. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc* 50: 60-9 (1967).
- Uesugi Y, Aiba S, Usaba M, Tagami H: Oral prednisone in the treatment of acne agminata. *Br J Dermatol* 134: 1098-100 (1996).
- Berbis P, Privat Y: Lupus miliaris disseminatus faciei: efficacy of isotretinoin. *J Am Acad Dermatol* 16: 1271-2 (1987).
- Seukeran DC, Stables GI, Cunliffe WJ, Sheehan-Dare RA: The treatment of acne agminata with clofazimine. *Br J Dermatol* 141: 596-7 (1999).
- Van Dijk F, Thio HB, Neumann HAM: Non-oncological and non-infectious diseases of the penis (penile lesions). *EAU-EBU update series* 4(1): 13-9 (2006).

MUCINOSE FOLICULAR GENERALIZADA COM BOA RESPOSTA A PUVATERAPIA

Nuno Menezes¹, Paulo Varela¹, Antónia Furtado², Gioconda Mota¹, Armando Baptista¹
Serviços de ¹Dermatologia e ²Anatomia Patológica do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

RESUMO - Apresenta-se o caso de um paciente que referia o aparecimento desde há 3 meses de máculas e pápulas eritematosas, pruriginosas, bem delimitadas, com descamação à periferia, localizadas sobretudo aos membros inferiores e face lateral do abdómen. A aplicação de um corticóide tópico por quatro semanas conduziu à diminuição do prurido observando-se, no entanto, alastramento das lesões ao dorso. Realizou-se então biopsia de pele que foi compatível com mucinose folicular. Iniciou tratamento com PUVAterapia verificando-se boa resposta, com regressão das lesões dois meses após o início do tratamento. Aos dois anos de *follow-up* o doente encontra-se sem lesões.

PALAVRAS-CHAVE - Mucinose folicular; Fototerapia; PUVA.

GENERALIZED FOLLICULAR MUCINOSIS WITH GOOD RESPONSE TO PUVA

ABSTRACT - A case is presented of a patient with disseminated pruritic, erythematous, well defined, scaling papules, most prominent on the lower limbs and flanks with 3 months evolution. Four weeks after the use of a topical corticosteroid a reduction of the pruritus was mentioned by the patient, but the cutaneous lesions spreaded to the back. A diagnosis of follicular mucinosis was established by pathologic exam. After 2 months of treatment with PUVA (3 times per week) the lesions had disappeared, being the patient, nowadays, with 2 years of follow-up, without relapses.

KEY-WORDS - Follicular mucinosis; Phototherapy; PUVA.

Correspondência:

Dr. Nuno Menezes
Serviço de Dermatologia
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia
Rua Conceição Fernandes
4434-502 Vila Nova de Gaia
Tel.: 227865100
Fax: 227830209
E-mail: nunomenezes@CHVNG.Min-Saude.pt

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

A mucinose folicular define-se como um padrão de reacção epitelial que se caracteriza pela deposição de mucina nos folículos pilosos. Ocorre associada com múltiplas entidades, nomeadamente inflamatórias, infecciosas e neoplásicas, pelo que não pode ser considerada uma doença específica. Pensa-se que a produção de mucina é estimulada pelos linfócitos *T-helper* e sua acção sobre os linfócitos foliculares^{1,3}.

CASO CLÍNICO

Apresenta-se o caso de um paciente do sexo masculino, 46 anos, casado, empresário, natural e residente em VN Gaia, que há 3 meses referia o aparecimento de máculas eritematosas e pápulas foliculares, bem delimitadas e com descamação à periferia, pruriginosas, localizadas sobretudo nos membros inferiores e face lateral do abdómen (Fig. 1). Negava qualquer outro sintoma para além dos já referidos. Não apresentava lesões de alopecia nem qualquer outro tipo de alterações cutâneas relevantes, para além de algumas



Fig. 1 - Máculas eritematosas e pápulas foliculares bem delimitadas e com descamação à periferia.

escoriações interpretadas como secundárias ao prurido. O quadro foi encarado como uma reacção eczematiforme, pelo que foi recomendada a aplicação tópica de um corticóide. Após 4 semanas o doente referia alívio sintomático mas com generalização das lesões para o dorso. Foram então colocadas as hipóteses de diagnóstico de pitiríase liquenóide crónica, psoríase gutata e mucinose folicular.

Realizou-se biopsia incisional onde se observava com a coloração de hematoxilina-eosina, epiderme com moderada hiperqueratose orto e paraqueratótica e óstios foliculares dilatados com queratina e presença de uma banda eosinofílica paralela à parede do folículo. A coloração com Azul de Alcian permitiu a detecção de mucina peri-folicular, tendo sido estabelecido o diagnóstico de mucinose folicular (Figs. 2 e 3).

Dada a persistência da sintomatologia iniciou-se tratamento com PUVAterapia (2 vezes por semana, 15 sessões e 58J/cm² de dose cumulativa), que conduziu a um desaparecimento progressivo das lesões (Fig. 4).

Durante dois anos de seguimento não voltou a apresentar lesões.

DISCUSSÃO

A mucinose folicular é uma entidade clínica descrita por *Pinkus* em 1957 com o nome de alopecia mucinosa, tendo sido rebaptizada para o nome definitivo em 1959 por *Jablonska*, pois nem sempre se observa a presença de alopecia^{2,3}.

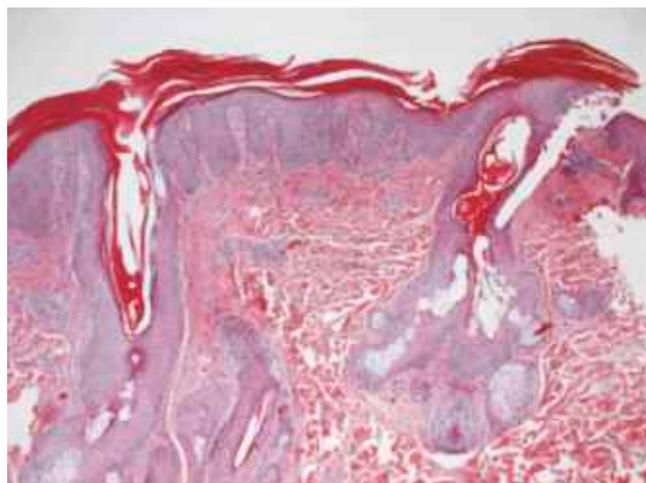


Fig. 2 - Epiderme com moderada hiperqueratose orto e paraqueratótica, observando-se ainda óstios foliculares dilatados com queratina.

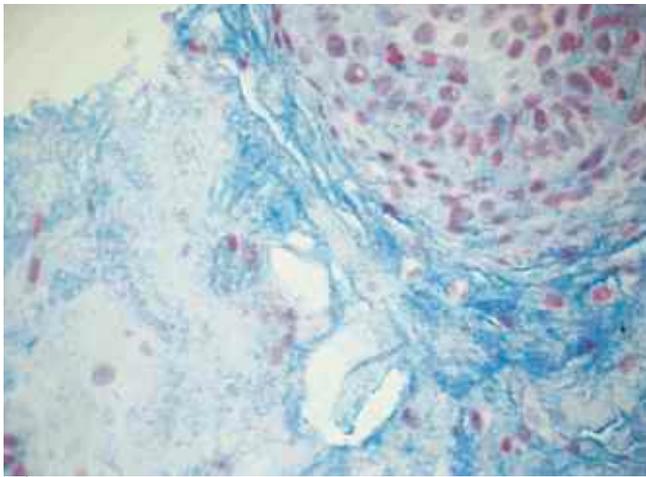


Fig. 3 - Mucina peri-folicular detectada após coloração com Azul de Alcian.



Fig. 4 - Resolução das lesões após PUVA.

Inicialmente foram descritos 2 tipos de mucinose folicular, uma forma idiopática e uma forma associada a doença maligna. De forma genérica, pensava-se que o aparecimento de lesões em idades jovens, com tendência para a resolução espontânea e a ausência de doenças associadas quer cutâneas quer extra-cutâneas,

definiriam o primeiro grupo ao passo que o aparecimento de lesões mais generalizadas, em idades mais avançadas, e associadas com neoplasias linforeticulares caracterizariam o segundo^{1,2,4,5}. Actualmente, segundo *Clark-Loeser et al.*, pode considerar-se a existência de um terceiro tipo, com presença de características clinicopatológicas dos dois tipos anteriormente referidos, sendo conhecido como mucinose folicular benigna crónica ou persistente².

Para *Cerroni et al.*, todas as formas têm um potencial de transformação em micose fungóide, mas com tempos de evolução diferentes¹. Apesar da ausência de critérios rígidos para a diferenciação entre os diversos tipos, geralmente os casos com doença inicial limitada à cabeça e pescoço, parecem ter uma forma de mucinose folicular mais benigna^{1,7}. É neste subtipo que se parece enquadrar o nosso doente, apesar da presença de doença disseminada desde o início, dada a ausência de alterações histopatológicas sugestivas de malignidade e a boa resposta ao tratamento com remissão de longa duração.

O diagnóstico desta afecção é feito pela identificação de mucina no epitélio folicular e presença de infiltrado inflamatório superficial com envolvimento perivascular, sendo a presença de mucina realçada aquando da coloração com Azul de Alcian⁶.

Até à data não há um algoritmo padronizado de abordagem desta patologia, pensando-se, no entanto, que as variantes ditas primárias têm tendência para a remissão espontânea. Múltiplas terapêuticas têm sido utilizadas, com sucesso variável, nomeadamente: corticóides (tópicos, intralesionais ou sistémicos), fototerapia, dapsona, antimaláricos, retinóides e terapia fotodinâmica⁸⁻¹⁰.

O nosso caso representa mais uma situação de sucesso no tratamento desta entidade com a radiação UVA, realçando-se a rápida resposta e ausência de recidiva durante os 2 anos de seguimento.

BIBLIOGRAFIA

1. Cerroni L, Fink-Puches R, Back, Kerl H: Follicular mucinosis a critical reappraisal of clinicopathologic features and association with mycosis fungoides and Sezary syndrome. *Arch Dermatol* 138: 182-9 (2002).
2. Clark-Loeser L, Latkowski JA: Follicular mucinosis associated with mycosis fungoides. *Dermatol Online J.* 2004 Nov 30; 10(3): 22.
3. Arca E, Köse O, Tastan HB, Gür AR, Safali M: Follicular mucinosis responding to isotretinoin treatment. *J Dermatolog Treat* 15(6): 391-5 (2004).

Caso Clínico

4. Pinkus H: Alopecia mucinosa. Arch Dermatol 76: 419-26 (1957).
5. Braun-Falco O: Mucophanerosis intrafollicularis et seboglandularis. Derm Wschr 136: 1289 (1957).
6. Rupnik H, Podrumac B, Zgavec B, Lunder T: Follicular mucinosis in a teenage girl. Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat 14(3): 111-4 (2005).
7. Gibson LE, Brown HA, Pittelkow MR, Pujol RM: Follicular mucinosis. Arch Dermatol 138: 1615 (2002).
8. F. Al Harthi, A. Kudwah, A. Ajlan, A. Nuaim, F. Shehri: Urticaria-Like Follicular Mucinosis Responding to Dapsone. Acta Derm Venereol 83: 389-90 (2003).
9. Fernández-Guarino M, Harto Castaño A, Carrillo R, Jaén P: Primary follicular mucinosis: excellent response to treatment with photodynamic therapy. J Eur Acad Dermatol Venereol 22(3): 393-4 (2008).
10. von Kobyletzki G, Kreuter JA, Nordmeier R, Stucker M, Altmeyer P: Treatment of idiopathic mucinosis follicularis with UVA1 cold light phototherapy. Dermatology 201(1): 76-7 (2000).

POROQUERATOSE LINEAR GENERALIZADA

Inês Lobo, Marta Teixeira, Rosário Alves, Manuela Selores
Serviço de Dermatologia do Centro Hospitalar do Porto, HGSA

RESUMO - A poroqueratose representa um grupo heterogéneo de doenças da queratinização epidérmica, na sua maioria com transmissão autossómica dominante. Apesar da grande variedade de expressão clínica, existe uma característica histológica comum a todas as variantes - uma coluna de células paraqueratóticas designada lamela córnea. Descrevemos o caso de uma poroqueratose linear generalizada presente desde os 2 anos de idade.

PALAVRAS-CHAVE - Poroqueratose; Poroqueratose linear generalizada.

GENERALIZED LINEAR POROKERATOSIS

ABSTRACT - Porokeratosis represents a heterogeneous group of disorders of epidermal keratinization that are mostly inherited in an autosomal dominant fashion. Although having a wide variety of clinical manifestations, there is a common histological finding - a column of parakeratotic cells extending through the stratum corneum known as cornoid lamella. We report a case of generalized linear porokeratosis present since the age of 2 years.

KEY-WORDS - Porokeratosis; Generalized linear porokeratosis.

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.: 22 6097429
Fax.: 226097429
E-mail: dermat@sapo. pt

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

A poroqueratose é uma patologia da queratinização epidérmica caracterizada por uma proliferação clonal de queratinócitos atípicos que correspondem histologicamente à lamela córnea. Estão descritas cinco variantes clínicas: poroqueratose de Mibelli ou clássica (PM), poroqueratose actínica disseminada superficial (PDSA), poroqueratose palmar e plantar disseminata (PPPD), poroqueratose punctata (PP) e poroqueratose linear (PL). Descrevemos o caso de uma PL generalizada.

CASO CLÍNICO

Descrevemos o caso clínico de um doente de 36 anos, sem antecedentes patológicos relevantes, o qual referia, desde os dois anos de idade o aparecimento de lesões maculares acastanhadas e assintomáticas localizadas ao braço esquerdo. Estas lesões aumentaram progressivamente de tamanho e estenderam-se ao dorso e perna esquerda.

Ao exame clínico eram evidentes pápulas e placas acastanhadas, redondas, de limites bem definidos, superfície rugosa, bordos elevados localizadas à omoplata esquerda, face posterior do braço esquerdo, nádega, virilha e perna esquerdas (Figs. 1, 2 e 3). Observavam-se também algumas lesões na metade direita do dorso e nádega homolateral, embora em menor número. Não havia envolvimento da face, palmas, plantas, mucosas nem dos pratos ungueais. O restante exame físico era normal.

Não tinha história familiar de idênticas lesões cutâneas.



Fig. 1 - Placas anulares e pápulas liquenoides distribuídas ao longo das linhas de Blaschko na região da omoplata e face posterior do braço esquerdo.



Fig. 2 - Distribuição linear das lesões na face lateral do braço esquerdo.



Fig. 3 - Distribuição das lesões na face lateral da coxa, nádega e virilha esquerda.

A biópsia cutânea duma das lesões revelou uma coluna de paraqueratose formando a característica lamela córnea. A epiderme subjacente evidenciou ausência de camada granulosa, atrofia e degenerescência hidróptica da camada basal (Fig. 4).

Foi prescrita tretinoína tópica a 0.05% em creme, não se verificando qualquer melhoria. O doente mantém-se em vigilância dado o risco de transformação maligna das lesões.

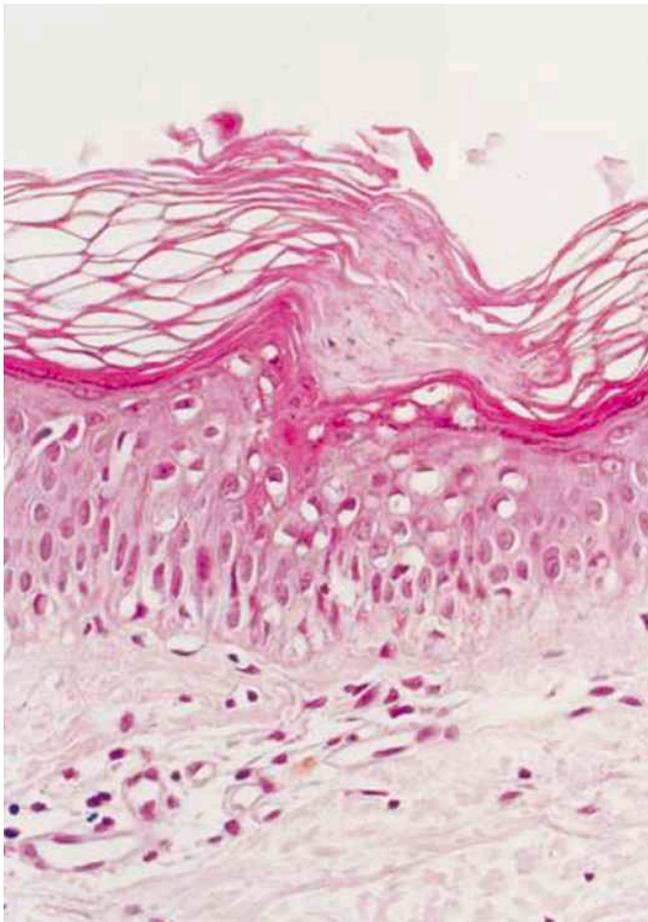


Fig. 4 - Lamela córnea, vacualização e ausência de camada granulosa subjacente (H&E, 40x)

DISCUSSÃO

A poroqueratose linear é uma variante rara de poroqueratose, que normalmente está presente ao nascimento ou surge na infância, na qual as lesões se distribuem ao longo das linhas de Blaschko. Existem duas variantes: a localizada, mais frequente, onde as

lesões estão normalmente confinadas a uma extremidade¹ e a forma linear generalizada, que se manifesta por múltiplas lesões que afectam as extremidades e o tronco. As lesões aparecem como pápulas hiperqueratóticas que coalescem em grandes placas com áreas centrais atróficas e bordos elevados¹. Na maioria dos casos as lesões são unilaterais¹, podendo haver distribuição zosteriforme quando há envolvimento do tronco², embora estejam descritos casos de localização bilateral³. As lesões são normalmente assintomáticas, mas os doentes podem referir prurido. A presença de distrofia ungueal associada é rara e resulta do envolvimento da matriz ungueal pela poroqueratose¹.

A etiologia das várias formas de poroqueratose é desconhecida. A transmissão autossómica dominante está descrita para a PM, PDSA e para a PPPD. No caso do PL ainda não foi estabelecido o padrão hereditário. A semelhança das características clínicas e histológicas entre as diferentes variantes, aliada à coexistência de diferentes formas de poroqueratose num mesmo doente, faz com que alguns autores considerem que se trata de uma mesma genodermatose com penetrância incompleta e com expressões fenotípicas diferentes⁴.

Reed e Leone sugeriram a existência de um clone mutante de células epidérmicas que se expande perifericamente, levando à formação da lamela córnea, a qual, por sua vez, estabelece o limite entre o clone de queratinócitos mutantes e os queratinócitos normais⁵. A tendência para o desenvolvimento de clones de queratinócitos mutantes seria geneticamente determinada e factores como a luz ultravioleta, fotoquimioterapia e a perda de imunidade (infecção por HIV e transplante de órgãos) teriam um papel determinante no aparecimento das lesões⁵.

A lamela córnea é a característica histológica comum a todas as formas de poroqueratose e para que seja observada no exame histológico, é necessário que a biópsia seja realizada no bordo hiperquetótico e elevado da lesão. A lamela córnea consiste numa coluna densa e bem circunscrita de células paraqueratóticas, localizadas numa depressão da epiderme, podendo ultrapassar o nível do estrato córneo. Na epiderme subjacente à lamela córnea salienta-se a ausência ou diminuição da camada granulosa e na derme verifica-se a presença um infiltrado linfocítico. Se a biópsia for realizada no centro da lesão mostrará uma epiderme atrófica, com degenerescência hidróptica da camada basal e formação de corpos colóides.

Recentemente tem sido dado ênfase ao diagnóstico dermatoscópico da poroqueratose, numa tentativa de evitar a necessidade de realização de biópsia cutânea⁶.

Caso Clínico

A dermatoscopia permite uma melhor visualização das características clínicas das lesões, ou seja, da estrutura anular com bordo amarelo esbranquiçado e área central branca-róseo.

O risco de transformação maligna (carcinomas espinocelular, carcinoma basocelular e doença Bowen) está descrito para todas as formas de poroqueratose numa percentagem variável entre 7 e 11.6%^{7,8}, sendo factores de risco, o maior número e duração das lesões e a variante linear¹. O potencial maligno acrescido na PL parece ser resultado da perda alélica devido à mutação¹ ou devido à expressão aumentada do p53⁹. É possível que a poroqueratose linear represente um mosaicismo da poroqueratose clássica resultante da mutação pós-zigótica¹⁰.

No caso da PL é importante o diagnóstico diferencial com o líquen plano anular linear, nevo epidérmico verrucoso linear e com o líquen estriado¹¹.

O tratamento da poroqueratose deve ser individualizado com base no tamanho, extensão e localização anatômica das lesões, podendo dividir-se em ablativos tais como crioterapia, o laser de CO₂ e a dermoablação, e não ablativos. Nestes incluem-se os retinoides, 5-fluorouracilo, imiquimod 5% ou análogos tópicos da vitamina D¹. Há casos descritos de utilização de retinóides orais (isotretinoína ou acitretina) com bons resultados, tanto mais que estes fármacos podem ter um efeito protector sob a carcinogenese⁴. Contudo, a recidiva é comum após semanas ou meses da paragem dos retinoides⁵. Apesar das múltiplas opções terapêuticas, as respostas, são em regra decepcionantes.

O *follow-up* é sempre necessário devido ao risco de evolução maligna. No nosso doente, apesar da presença de factores de risco, não foi até ao momento evidente qualquer transformação maligna.

REFERÊNCIAS

1. Dervis E, Demirkesen C: Generalized linear porokeratosis. *Int J Dermatol* 45: 1077-9 (2006).
2. Kaur S, Thami GP, Mohan H, Kanwar AJ: Co-existence of variants of porokeratosis: a case report and review of the literature. *J Dermatol* 29: 305-9 (2002).
3. Rahbari H, Cordero AA, Mehregan AH: Linear porokeratosis. A distinctive clinical variant of porokeratosis of Mibelli. *Arch Dermatol* 109: 527-8 (1974).
4. Bodzdag KE, Biçakçi H, Ermete M: Gigant porokeratosis. *Int J Dermatol* 43: 518-20 (2004).
5. Wolff-Schreiner E: Porokeratosis. In Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, et al., (eds.). *Dermatology in General Medicine*, 5th ed., New York, McGraw-Hill, 1999, pp624.
6. Delfino M, Argenziano G, Nino M: Dermoscopy for the diagnosis of porokeratosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 18: 194-5 (2004).
7. Goerttler EA, Jung EG: Porokeratosis Mibelli and skin carcinoma. *Humangenetic* 26: 291-6 (1975).
8. Sasson M, Krain AD: Porokeratosis and cutaneous malignancy. A review. *Dermatol Surg* 22: 339-42 (1996).
9. Sasaki S, Urano Y, Nakegawa K, Nagae H, Nakanishi H, Arase S: Linear porokeratosis with multiple squamous cell carcinomas: study of p53 expression in porokeratosis and squamous cell carcinomas. *Br J Dermatol* 134: 1151-2 (1996).
10. Atherton DJ: Naevi and other developmental defects. In Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM (eds), *Rook/Wilkinson/Ebling Textbook of Dermatology*, 6th ed., Oxford Blackwell Science, 1998, pp519-616.
11. Tay Y-K, Ong B-H: Linear warty lesions in a child. *Arch Dermatol* 135: 1543-8 (1999).

PILI CANALICULI DE APRESENTAÇÃO ESPORÁDICA

Maria Miguel Canelas, José Carlos Cardoso, Ricardo Vieira, Américo Figueiredo
Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

RESUMO - Apresentamos o caso de uma menina de 2 anos de idade com área de cabelos desordenados e pouco penteáveis localizada à região occipital. Além de braquioniquia e discreta coiloniquia, não se observavam outras alterações cutâneas, dentárias ou do esqueleto. A microscopia electrónica de varrimento dos cabelos mostrou hastes pilosas com um ou mais sulcos longitudinais lembrando canais (*pili canaliculi*).

PALAVRAS-CHAVE - *Pili canaliculi*; Síndrome dos cabelos impenteáveis; Microscopia electrónica de varrimento.

SPORADIC PRESENTATION OF PILI CANALICULI

ABSTRACT - We present a 2-year-old girl with an area of frizzy hair difficult to comb localized in occipital region. Brachyonychia and slight koilonychia were observed in the fingers with no other skin, dental or skeletal abnormalities. A sample of hair was examined under scanning electron microscopy and one or more longitudinal gutters were seen running the length of the hair shaft resembling canals (*pili canaliculi*).

KEY-WORDS - *Pili canaliculi*; Uncombable hair syndrome; Scanning electron microscopy.

Correspondência:

Dr.ª Maria Miguel Canelas
Serviço de Dermatologia
Hospitais da Universidade de Coimbra
Praceta Mota Pinto
3000-075 Coimbra
Tel.: 239400420
Fax: 239400490
E-mail: mariamiguelcanelas@gmail.com

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

Os primeiros casos de *pili canaliculi* foram descritos em 1973¹ por Dupré et al.^{2,4}. Esta rara alteração estrutural das hastes pilosas caracteriza-se por cabelos desordenados, loiro-prateados, grosseiros e secos, que não se acomodam ao pentear^{2,6}. O diagnóstico é afirmado pela microscopia electrónica de varrimento¹⁻⁶ e não existe tratamento específico^{2,4,6}.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso clínico de uma menina de 2 anos, que manifestava desde os 6 meses de idade, área de cabelos menos penteáveis localizada à região occipital. Nascida a termo de parto eutócico, sem eventos perinatais relevantes, apresentava crescimento e desenvolvimento normais. Os pais eram saudáveis, não consanguíneos e desconhecia-se história familiar de quadro clínico semelhante.

Ao exame dermatológico observava-se, na região occipital, área de cabelos rarefeitos, menos lisos e mais claros do que os cabelos de outras regiões do couro cabeludo. Estes cabelos eram grosseiros ao toque e firmes à tracção e não se acomodavam ao pentear (Fig. 1). Observava-se igualmente braquioniquia e discreta coiloniquia dos dedos das mãos. (Fig. 2). Não existiam outras anomalias associadas, particularmente no que respeita a outros anexos cutâneos, dentes e esqueleto.

A microscopia electrónica de varrimento (MEV) dos cabelos afectados mostrou hastes pilosas percorridas por sulcos longitudinais, sem torções ou alterações da textura superficial, com secções transversais reniformes, triangulares e em forma de coração. Os sulcos longitudinais de número, tamanho e profundidade variáveis, comprometiam parte ou a totalidade da haste pilosa (Figs. 3 a 5). À microscopia óptica não se identificaram alterações (Fig. 6).

Estabeleceu-se o diagnóstico de *pili canaliculi* e não foi instituída qualquer terapêutica.

DISCUSSÃO

O termo *pili canaliculi* significa “pêlos com pequenos canais” e enquadra-se no espectro clínico da síndrome dos cabelos impenteáveis¹⁻⁶. Trata-se de uma condição esporádica ou de transmissão hereditária autossómica dominante, com início na infância até à puberdade^{2,6}. A etiopatogenia permanece desconhecida^{2,4}.



Fig. 1 - Área de cabelos impenteáveis na região occipital.



Fig. 2 - Braquioniquia e coiloniquia dos dedos das mãos.

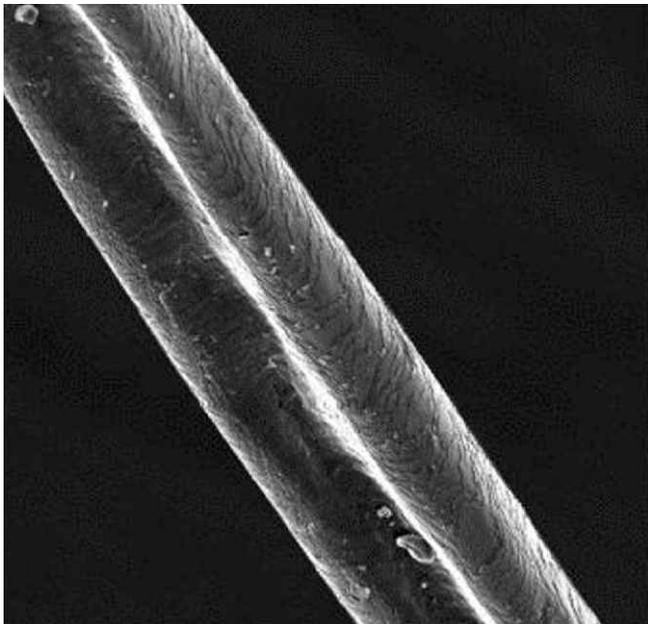


Fig. 3 - Haste pilosa com sulco longitudinal (Microscopia electrónica de varrimento, $\times 300$).

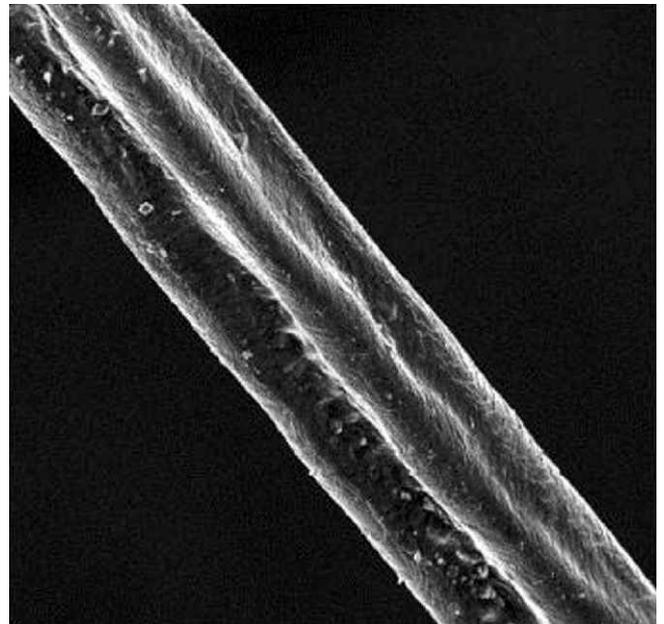


Fig. 5 - Haste pilosa com 2 canaliculos (Microscopia electrónica de varrimento, $\times 300$).

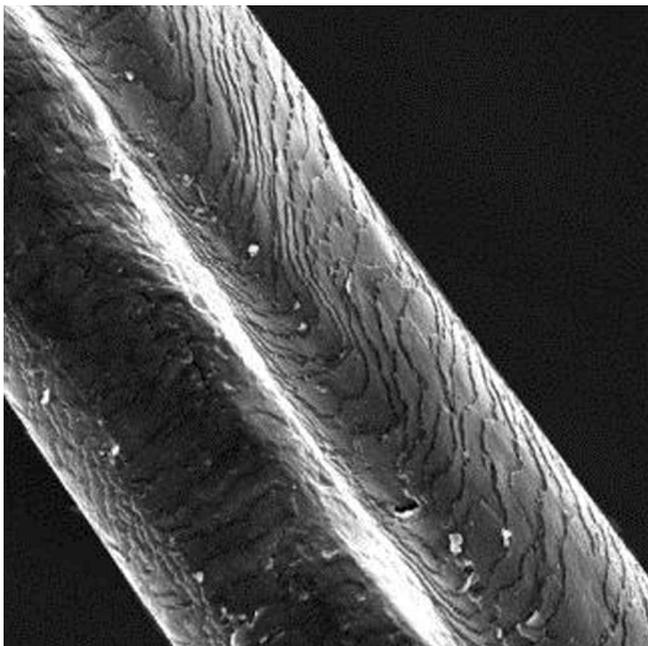


Fig. 4 - Sulco longitudinal em maior ampliação (Microscopia electrónica de varrimento, $\times 600$).



Fig. 6 - Microscopia óptica sem alterações.

À semelhança do nosso caso, há relatos de atingimento localizado do couro cabeludo, embora este seja habitualmente difuso^{2,6}. Apesar de ser maioritariamente

um achado isolado, pode estar associado a anomalias dos dentes, unhas e glândulas sudoríparas², fazendo parte do quadro de algumas displasias ectodérmicas^{2,3,5,6}.

É de realçar que, ao contrário da maioria dos defeitos pilares, estes cabelos parecem normais¹⁻⁶, pelo que a MEV permanece como o exame de referência^{1,4,5}. Os cortes transversais identificam várias morfologias (triangular, em forma de coração, reniforme, secção achatada ou outras¹⁻⁶). Os sulcos ou canais longitudinais não são específicos desta síndrome, podendo ocorrer em

Caso Clínico

cabelos normais¹, na síndrome de Marie-Unna e em algumas displasias ectodérmicas⁵. Nos casos em que a MEV demonstra uma combinação de sulcos longitudinais e torções (*pili torti* e *canaliculi*), estará subjacente uma dismorfogénese mais profunda, levando a uma classificação diferente³.

O diagnóstico diferencial envolve as seguintes entidades: *pili torti*, *nevo de pelo lanoso*^{2,5}, síndrome dos cabelos anagénicos laxos, algumas displasias ectodérmicas², *moniletrix*, *tricorrexis nodosa* e *tricorrexis invaginata*⁵.

Não existe tratamento eficaz^{2,4-6}, mas existe um relato de melhoria clínica após quatro meses de suplementação com biotina oral na dose de 0,3mg 3 id⁴⁻⁶. Independentemente de qualquer tratamento, é comum verificar-se uma melhoria espontânea na idade adulta^{2,4-6}.

É essencial um exame cuidadoso quando na presença de *pili canaliculi*, no intuito de excluir anomalias associadas e displasias ectodérmicas subjacentes².

BIBLIOGRAFIA

1. Almeida HL, Cunha RR, Castro LA, et al.: Microscopic aspects of pili canaliculi. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 21(1): 139-40 (2007).
2. Laungani AG, McDonnell J, Bergfeld WF, et al.: What is your diagnosis? Uncombable hair syndrome (pili trianguli et canaliculi). *Cutis* 79(4): 291-2 (2007).
3. Fritz TM, Trueb RM: Uncombable hair syndrome with angel-shaped phalango-epiphyseal dysplasia. *Pediatr Dermatol* 17(1): 21-4 (2000).
4. Ang P, Tay YK: What syndrome is this? Uncombable hair syndrome (Pili trianguli et canaliculi). *Pediatr Dermatol* 15(6): 475-6 (1998).
5. Pereira GN, Valente NY, Xavier LF, et al.: Do you know this syndrome? *An Bras Dermatol* 81(2): 185-8 (2006).
6. Itin PH, Buhler U, Buchner SA, et al.: Pili trianguli et canaliculi: a distinctive hair shaft defect leading to uncombable hair. *Dermatology* 187(4): 296-8 (1993).

ANGIOSSARCOMA CUTÂNEO DA MAMA APÓS TRATAMENTO CONSERVADOR DE CARCINOMA DA MAMA

Elisabete Moreira¹, Ana Filipa Duarte¹, Ana Paula Cunha¹, Fernando Osório², Cândida Cruz³, Filomena Azevedo¹
Serviços de ¹Dermatologia e Venereologia, ²Cirurgia Geral e ³Oncologia Médica, Hospital de S. João, E.P.E., Porto

RESUMO - O angiossarcoma da mama secundário a radioterapia é uma complicação rara, mas bem conhecida do tratamento conservador do carcinoma da mama. O diagnóstico é difícil pela sua raridade e pela semelhança com lesões benignas. Ocorre, vários anos após o tratamento com radioterapia e está associado a morbilidade e mortalidade significativas, com elevadas taxas de recorrência após excisão cirúrgica.

Descreve-se o caso de uma doente de 90 anos, que desenvolveu angiossarcoma cutâneo da mama, oito anos após tratamento de carcinoma da mama com cirurgia conservadora seguida de radioterapia adjuvante.

PALAVRAS-CHAVE - Angiossarcoma; Carcinoma da mama; Radioterapia.

CUTANEOUS BREAST ANGIOSARCOMA FOLLOWING CONSERVATION TREATMENT OF BREAST CANCER

ABSTRACT - Cutaneous angiosarcoma of the breast is a rare but well-known complication of radiotherapy in the setting of breast-conserving therapy. The diagnosis is difficult because its rarity and clinical similarity with benign lesions. It occurs several years after radiation treatment and is associated with significant morbi-mortality and high rates of disease recurrence.

We report the case of a 90-year-old woman who developed a breast angiosarcoma eight years after a breast-conserving surgery followed by adjuvant radiotherapy for breast cancer.

KEY-WORDS - Angiosarcoma; Breast carcinoma; Radiotherapy.

Correspondência:

Dr.ª Elisabete dos Santos Moreira
Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de S. João, E.P.E.
Alameda Professor Hernâni Monteiro
4200-319 Porto
Tel.: 225512193
Fax: 225512193

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

O angiossarcoma mamário é um tumor maligno com origem nas células endoteliais, responsável por apenas 0.04% de todos os tumores malignos da mama¹. Pode ser primário ou secundário e está associado a morbi-mortalidade significativas.

O angiossarcoma secundário, como complicação tardia do tratamento do carcinoma da mama, ocorre em dois cenários possíveis, no membro superior ipsilateral em associação ao linfedema crónico pós-mastectomia radical e esvaziamento axilar (síndrome de Stewart-Treves)², ou no campo de irradiação³ no contexto do tratamento conservador de carcinoma da mama.

À medida que maior número de mulheres é submetido a cirurgia conservadora da mama, espera-se que a incidência do angiossarcoma da mama pós-radioterapia aumente. Torna-se por isso, imperativo, o acompanhamento destas doentes e biópsia cutânea das lesões suspeitas.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de uma doente de 90 anos com antecedentes de carcinoma ductal invasor do quadrante supero-medial da mama direita, em estadio pT2N0M0, submetida em 1999 a cirurgia conservadora e esvaziamento axilar homolateral. No pós-operatório recebeu radioterapia e hormonoterapia (tamoxifeno 20mg oral/dia durante 5 anos) adjuvantes.

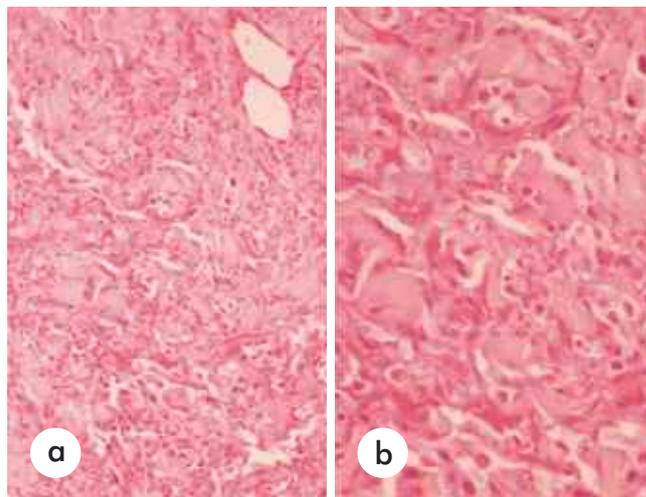
Oito anos depois, notou endurecimento daquela mama, associado a aparecimento de placas e nódulos eritemato-violáceos indolores. O seu estado geral era bom e não tinha adenomegalias palpáveis nem edema do membro superior.

Para excluir uma possível recidiva de carcinoma da mama realizou mamografia e biópsia aspirativa, que não mostraram alterações de relevo, e o quadro foi interpretado como hematoma após suposto traumatismo, tendo sido medicada com Hirudoid®.

Entretanto, as lesões cutâneas tornaram-se progressivamente maiores e mais infiltradas com formação de lesões tumorais friáveis e hemorrágicas (Fig. 1). Nesta altura, recorreu à consulta de Dermatologia, tendo sido efectuada biópsia cutânea incisional, que mostrou em toda a espessura da derme neoplasia de células fusiformes e epitelióides, com diferenciação angiogénica, em feixes mal definidos com pleomorfismo nuclear e índice mitótico elevado (Figs. 2a e 2b). O estudo imuno-histoquímico mostrou imuno-reatividade das células



Fig. 1 - Na superfície cutânea da mama observam-se nódulos e placas eritemato-violáceas confluentes, bem como lesão tumoral a nível areolar.



Figs. 2 a) e 2b - Em toda a espessura da derme observam-se inúmeros espaços vasculares e neoplasia de células fusiformes e epitelióides em feixes mal definidos.

neoplásicas para CD31 (difusa) e factor VIII (focal) e foi feito o diagnóstico de angiossarcoma cutâneo.

O estadiamento incluiu TAC toraco-abdomino-pélvico e cintigrafia óssea, que evidenciaram metastização óssea difusa assintomática.

A doente foi submetida a mastectomia direita, com exérese alargada de toda a pele com lesões visíveis e plastia com enxerto de pele parcial da coxa. O exame histológico da peça cirúrgica confirmou o diagnóstico, com margens negativas, mas próximas. Cerca de 2

meses após, ocorreu recidiva extensa (Fig. 3), ainda dentro do campo irradiado, que obrigou a nova exérese alargada de pele, com encerramento do defeito com 2 retalhos de deslizamento. No entanto, houve nova recidiva do angiossarcoma nas margens cirúrgicas.

Actualmente, 9 meses após o diagnóstico, a doente tem extensa recidiva cutânea localmente.



Fig. 3 - Recidiva do angiossarcoma cutâneo nas margens cirúrgicas.

DISCUSSÃO

O angiossarcoma é um tumor maligno raro, com origem nas células endoteliais que revestem os canais vasculares. São responsáveis por menos de 1% de todos os sarcomas⁴ e podem ocorrer em qualquer órgão. Aproximadamente 8% de todos os angiossarcomas ocorrem na mama⁸.

Os angiossarcomas primários da mama são encontrados mais frequentemente em mulheres entre os 20 e os 40 anos de idade e, tipicamente ocorrem como uma massa mal definida no parênquima mamário. Os gânglios axilares raramente estão envolvidos, mas o seu prognóstico é mau, com um tempo médio de sobrevivência de aproximadamente 2 anos⁶.

Os angiossarcomas secundários da mama são geralmente encontrados em mulheres mais velhas (média etária de 60 anos) e vários anos após o tratamento de carcinoma da mama. Tipicamente envolvem a derme e apresentam-se como placas e nódulos eritemato-violáceos ou manchas equimóticas, muitas vezes confundidos com entidades benignas, como hemorragias ou infecções.

O angiossarcoma cutâneo secundário foi primeiramente descrito em 1948² como surgindo em membro superior com linfedema crónico após mastectomia radical e esvaziamento axilar, condição conhecida como síndrome de Stewart-Treves.

Nas últimas décadas a abordagem terapêutica do carcinoma da mama tem sofrido alterações e a cirurgia conservadora tem sido o tratamento standard para muitos doentes com o diagnóstico de carcinoma da mama em estadios precoces (T1, T2; N0, N1; M0).

O uso de radioterapia adjuvante, diminui a probabilidade de recidiva do tumor, no entanto, não é desprovida de efeitos adversos. *Body*⁷ reportou em 1987 o primeiro caso de angiossarcoma da mama secundário a radioterapia sem linfedema, e desde então estão descritos 178 casos em todo o mundo.

O local mais frequentemente afectado é a pele da mama ou da parede torácica dentro do campo de irradiação, apesar duma pequena minoria ocorrer no parênquima mamário⁸.

Classicamente, os sarcomas induzidos por irradiação desenvolvem-se após um período de latência não inferior a 10 anos⁹, mas no caso dos angiossarcomas secundários da mama pós-radioterapia, este período é menor, aproximadamente 4 a 7 anos^{3,10,11}. A razão para o menor período de latência não é clara. Uma das hipóteses relaciona-se com o volume de pele irradiada³. No tratamento do carcinoma da mama os campos de irradiação envolvem toda a pele da mama e o volume de pele irradiada é maior do que nos outros locais submetidos a radioterapia adjuvante. Em alternativa, o intervalo curto, pode representar um fenómeno único do tecido mamário³.

O diagnóstico de angiossarcoma é difícil pela sua raridade e pela semelhança com lesões benignas. Do ponto de vista clínico, o diagnóstico diferencial inclui melanoma maligno amelanótico, recidiva de carcinoma da mama e morfeia associada a radioterapia.

Para o diagnóstico de sarcoma induzido por radioterapia são usados os critérios de *Cahan e cols.*⁹: 1) história de radioterapia, 2) período de latência de vários anos, 3) ocorrência do sarcoma dentro do campo irradiado e 4) confirmação histológica da natureza sarcomatosa da lesão.

Em termos de meios auxiliares de diagnóstico, a mamografia e a ecografia geralmente não são úteis ao diagnóstico. A mamografia pode mostrar espessamento cutâneo e/ou uma massa mal definida, mas os achados são inespecíficos. Aproximadamente 33% dos doentes com angiossarcoma da mama têm mamografias normais¹², como acontece no caso reportado.

Caso Clínico

A biópsia aspirativa com agulha fina pode dar falsos negativos porque as margens do angiossarcoma tendem a ter alterações de baixo grau, que podem ser indistinguíveis das alterações pós-radioterapia¹³. De acordo com *Strobe* a taxa de diagnóstico do angiossarcoma pela biópsia aspirativa é de apenas 22% (2/9 casos)¹⁴.

A RMN tem tido um papel crescente na imagiologia da mama e é vista como uma modalidade promissora na investigação de lesões clinicamente suspeitas, nomeadamente na determinação da extensão da doença. No entanto, para o diagnóstico definitivo de angiossarcoma é necessária biópsia cutânea lesional.

A maioria dos angiossarcomas são de alto grau, com graus variados de atipia nuclear, núcleos hiper cromáticos, nucleólos gigantes e mitoses frequentes¹⁰. Os "lagos venosos", que traduzem hemorragia no seio do estroma, são comuns nos angiossarcomas de alto grau.

A imuno-histoquímica é útil no estabelecimento do diagnóstico de uma neoplasia vascular e no diagnóstico diferencial, no entanto não serve para diferenciar os angiossarcomas de outros tumores vasculares. O angiossarcoma é tipicamente positivo para o factor VIII e CD34, que são os marcadores mais frequentemente usados. O CD31 é mais sensível e específico da diferenciação endotelial¹⁵.

Histologicamente, o diagnóstico diferencial do angiossarcoma coloca-se com o sarcoma de Kaposi, o hemangiopericitoma, o granuloma piogénico e o histiocitoma fibroso com padrão vascular proeminente.

O tratamento padrão para o angiossarcoma após terapêutica conservadora da mama é a mastectomia total com margens largas¹⁶. Esta abordagem pode ser curativa, mas em 73% dos casos há recidiva local¹⁰, o que constitui factor de mau prognóstico. Alguns estudos apontam para bons resultados da radioterapia hiperfraccionada^{10,16,17} no pré e/ou pós-operatório e, mais recentemente, os taxanos (paclitaxel¹⁸ e docetaxel¹⁹) têm demonstrado alguma actividade no angiossarcoma. A doxorubicina e a ifosfamida são usadas no tratamento paliativo da doença metastática, mas com eficácia limitada²⁰.

Assim, e apesar de várias tentativas terapêuticas para curar a recidiva local, o prognóstico da doença permanece mau. Globalmente, o angiossarcoma secundário a radioterapia é um tumor agressivo que frequentemente recidiva e metastiza. As metástases à distância raramente estão presentes aquando da apresentação inicial. Geralmente, desenvolvem-se simultaneamente ou logo após a recidiva local do angiossarcoma ou ocasionalmente, após múltiplas recidivas locais¹⁰. Os pulmões,

a mama contralateral e o esqueleto são os locais mais comuns de metástases distantes³.

Em conclusão, o diagnóstico mais precoce do carcinoma da mama e a conseqüente crescente opção pela cirurgia conservadora seguida de radioterapia fez com que o angiossarcoma cutâneo da mama passasse a ser reportado com maior frequência, prevenindo-se que aumente ainda mais a sua incidência. O seguimento destas doentes é importante e a suspeição clínica obriga à biópsia cutânea imediata para confirmação do diagnóstico e instituição atempada do tratamento.

REFERÊNCIAS

- Hunter TB, Martin PC, Dietzen CD, Tyler LT: Angiosarcoma of the breast: two case reports and a review of the literature. *Cancer* 56: 2099-106 (1985).
- Stewart FW, Treves N: Lymphangiosarcoma in post-mastectomy lymphedema. *Cancer* 1: 64-81 (1948).
- Billings SD, Mckenney JK, Folpe AL, Hardacre MC, Weiss SW: Cutaneous angiosarcoma following breast-conserving surgery and radiation: an analysis of 27 cases. *Am J Surg Pathol* 28: 781-8 (2004).
- Bardwil JM, Mocega EE, Butler JJ, Russian DJ: Angiosarcomas of the head and neck region. *Am J Surg* 116: 548-53 (1968).
- Folpe AL, Gowen AM: Malignant vascular tumors. In Enzinger FM, Weiss SW, (eds.). *Soft tissue tumors*. St Louis, Mosby, 1995, pp 641-677.
- Buatti JM, Harari PM, Leigh BR, Cassady JR: Radiation-induced angiosarcoma of the breast. Case report and review of the literature. *Am J Clin Oncol* 17: 444-7 (1994).
- Body G, Sauvanet E, Calais G, Fignon A, Fetissof F, Lansac J: Angiosarcome cutane du sein après adénocarcinome mammaire opere et irradié. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 16: 479-83 (1987).
- Brenn T, Fletcher CDM: Postradiation vascular proliferations: an increasing problem. *Histopathology* 48: 106-14 (2006).
- Cahan WG, Woodard HQ, Higinbotham NL, Stewart FW, Coley BL: Sarcoma arising in irradiated bone: report of eleven cases. *Cancer* 1: 3-29 (1948).
- Monroe AT, Feigenberg SJ, Mendenhall NP: Angiosarcoma after breast-conserving therapy. *Cancer* 97: 1832-40 (2003).
- Marchal C, Weber B, de Lafontan B, Resbeut M, Mignotte H, Du Chatelard PP, Cutuli B, Reme-saumont M, Broussier-Leroux A, Chaplain G, Lesaunier F, Dilhuydy JM, Lagrange JL: Nine breast angiosar-

- comas after conservative treatment for breast carcinoma: a survey from French Comprehensive Cancer Centers. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 44 (1): 113-9 (1999).
12. Liberman L, Dershaw DD, Kaufman RJ, Rosen PP: Angiosarcoma of the breast. *Radiology* 183: 649-54 (1992).
 13. Rosen PP: Sarcoma. In *Rosen's Breast Pathology* 2nd ed. Philadelphia, Lippincott Williams&Wilkins, 2001, pp 813-861.
 14. Strobbe LJ, Peterse JL, van Tinteren H, Wijnmaalen A, Mouriesse H, Grimaund E, Sarrazin D, Tubiana M: Long-term risk of sarcoma following radiation treatment of breast cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 21: 361-77 (1991).
 15. DeYoung BR, Swanson PE, Argenyi ZB, Ritter JH, Fitzgibbon JF, Stahl DJ, Hoover W, Wick MR: CD31 immunoreactivity in mesenchymal neoplasms of the skin and subcutis: report of 145 cases and review of putative immunohistologic markers of endothelial differentiation. *J Cutan Pathol* 22 (3): 215-22 (1995).
 16. West JG, Qureshi A, West JE, Chacon M, Sutherland L, Haghghi B, Harrison J: Risk of angiosarcoma following breast conservation. A clinical alert. *Breast J* 11: 115-23 (2005).
 17. Feigenberg SJ, Mendenhall NP, Reith JD, Ward JR, Copeland EM 3rd: Angiosarcoma after breast-conserving therapy: experience with hyperfractionated radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 52 (3): 620-6 (2002).
 18. Nakamura R, Nagashima T, Sakakibara M, Nakano S, Tanabe N, Fujimoto H, Arai M, Kadowaki M, Oide T, Tanizawa T, Miyazaki M: Angiosarcoma arising in the breast-conserving surgery with radiation for breast carcinoma. *Breast Cancer* 14: 245-9 (2007).
 19. Mano MS, Fraser G, Kerr J, Gray M, Evans V, Kazmi A, Canney P : Radiation-induced angiosarcoma of the breast shows major response to docetaxel after failure of anthracycline-based chemotherapy. *Breast* 15 (1): 117-8 (2006).
 20. Moe M, Bertelli G: Breast angiosarcoma following lumpectomy and radiotherapy for breast cancer: a case with short latent period and false negative results on biopsies. *Ann Oncol* 18: 801-9 (2007).

LESÕES CUTÂNEAS COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE LINFOMA FOLICULAR SISTÊMICO EM DOENTE COM INFECÇÃO VIH

Elisabete Moreira¹, Carmen Lisboa¹, Sérgio Alves¹, Ilídia Moreira², Elsa Fonseca³, Filomena Azevedo¹
Serviços de ¹Dermatovenereologia, ²Hematologia Clínica e ³Anatomia Patológica, Hospital S. João, Porto

RESUMO - Os doentes com infecção pelo VIH têm um aumento da incidência de linfomas, particularmente, quando estão sob imunossupressão significativa. Mais frequentemente, estes linfomas são não-Hodgkin tipo B, de grau elevado ou intermédio e com uma apresentação extranodal comum.

Descrevemos o caso de um doente de 38 anos com infecção pelo VIH, com lesão tumoral assintomática do dorso que evoluía desde há um ano, e cuja biópsia cutânea revelou tratar-se de linfoma folicular de células B.

O estadiamento incluiu a realização de biópsia da medula óssea, que mostrou envolvimento pelo linfoma, e tomografia axial computadorizada, que revelou múltiplas adenomegalias cervicais e axilares com centro necrótico. A biópsia de um gânglio axilar mostrou granulomas epitelióides com necrose de caseificação e o Ziehl-Neelson demonstrou a presença de bacilos álcool-ácido resistentes.

Este caso demonstra a ocorrência simultânea de tuberculose ganglionar e linfoma folicular sistémico, em que a primeira manifestação clínica foi a infiltração cutânea.

PALAVRAS-CHAVE - VIH/SIDA; Linfoma; Tuberculose.

CUTANEOUS LESIONS AS THE FIRST MANIFESTATION OF SYSTEMIC FOLLICULAR LYMPHOMA IN AN HIV PATIENT

ABSTRACT - HIV patients have an increased incidence of lymphomas, particularly when there is a significant immunosuppression. Most commonly they are non-Hodgkin's B-cell type with a high or intermediate grade and have an extranodal presentation.

We report the case of a 38 year-old man with HIV infection who presented with a 1-year history of a painless tumor on the back.

The diagnosis of B-cell lymphoma follicle centre cell type was established by skin biopsy.

Staging included a bone marrow biopsy revealing infiltration by the lymphoma and a whole-body computed tomographic scan showing multiple cervical and axillary lymphadenopathies with necrotic center. Biopsy of an axillary lymph node revealed caseating epithelioid granulomas and Ziehl-Neelson staining was positive for acid-fast bacilli.

This report illustrates a case of simultaneous occurrence of ganglionar tuberculosis and systemic follicular lymphoma presenting on the skin.

KEY-WORDS - HIV/AIDS; Lymphoma; Tuberculosis.

Correspondência:

Dr.ª Elisabete dos Santos Moreira
Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de S. João, E.P.E.
Alameda Professor Hernâni Monteiro
4200-319 Porto
Tel.: 225512193
Fax: 225512193

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

Os doentes com infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH) têm um aumento da incidência de linfomas, sendo cerca de 100 vezes mais comuns do que na população geral¹, e o risco é particularmente elevado quando existe uma imunossupressão significativa.

Aproximadamente 3% dos doentes com SIDA desenvolvem um linfoma não-Hodgkin², e eventualmente 16 a 20% morrem da doença³.

Com a introdução das terapêuticas antiretrovíricas verificou-se um decréscimo marcado da incidência das infecções oportunistas e do sarcoma de Kaposi, mas o linfoma não-Hodgkin e as infecções pelo *Mycobacterium tuberculosis* diminuíram apenas moderadamente, permanecendo um importante problema neste grupo de doentes^{4,5}. De facto, o linfoma é agora a complicação letal mais comum nos doentes com SIDA⁶.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de um doente de 38 anos de idade observado por lesões cutâneas eritematosas do dorso com um ano de evolução e crescimento progressivo. As lesões eram nodulares e agrupadas, medindo no total 8cm de maior diâmetro (Fig. 1). Associadamente tinha adenomegalias cervicais e axilares. Não tinha sintomatologia local ou sistémica.



Fig. 1 - Grupo de nódulos eritematosos no dorso.

Tratava-se de um doente com infecção pelo VIH diagnosticada um ano antes, e não estava sob terapêutica antiretrovívica por intolerância gastrointestinal e reacções cutâneas adversas.

A biópsia cutânea mostrou a nível da derme agregados nodulares mal definidos, constituídos principalmente por grandes células linfóides (Figs. 2a e 2b). A maioria destas células eram CD20 positivas e algumas delas eram bcl-2 positivas. Também se observou a presença de centrócitos, pelo que, e de acordo com a classificação citológica da OMS, este doente tinha um linfoma folicular grau 3a.

O estadiamento incluiu biópsia da medula óssea, que mostrou envolvimento pelo linfoma de células B, bem como realização de tomografia axial computadorizada que revelou múltiplas adenomegalias cervicais e axilares, muitas delas com centro necrótico. A biópsia de um gânglio axilar mostrou granulomas epitelióides com necrose de caseificação e o Ziehl-Neelson demonstrou a presença de bacilos álcool-ácido resistentes, não sendo evidentes sinais de malignidade.

O estudo analítico revelou elevação de alguns parâmetros da função hepática (AST-43 U/L, ALT-11 U/L, γ GT-296 U/L, FA-275 U/L). A contagem de leucócitos foi de 9.4×10^9 /L (neutrófilos 60.6%, linfócitos 32.8%, monócitos 5.1%), de eritrócitos foi 4.75×10^{12} g/L, hemoglobina 14.2 g/dl e plaquetas 229×10^9 /L. As células CD4 eram 306 mm^3 e a serologia para o vírus Epstein-Barr foi negativa. Os restantes parâmetros incluindo DHL, $\beta 2$ microglobulina e electroforese de proteínas, encontravam-se dentro da normalidade.

Considerando os achados clínico-patológicos, foram feitos os diagnósticos de SIDA, linfoma folicular sistémico estágio IV A de Ann Arbor e tuberculose ganglionar.

Foi iniciada terapêutica com tuberculostáticos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida e etambutol) e o doente foi submetido a um total de 8 ciclos de poliquimioterapia (CHOP - ciclofosfamida, adriamicina, vincristina e prednisona), tendo-se obtido resposta completa.

Após 2,5 anos de *follow-up*, o doente mantém-se em remissão completa e tolera agora uma nova associação de antiretrovívicos (lopinavir, ritonavir e efavirenz).

DISCUSSÃO

A infecção pelo VIH está associada a um aumento da incidência de linfomas não-Hodgkin e os factores que contribuem para esse elevado risco incluem, um estado de imunodeficiência grave e prolongado, avaliado pela contagem de células CD4, a disfunção da actividade das

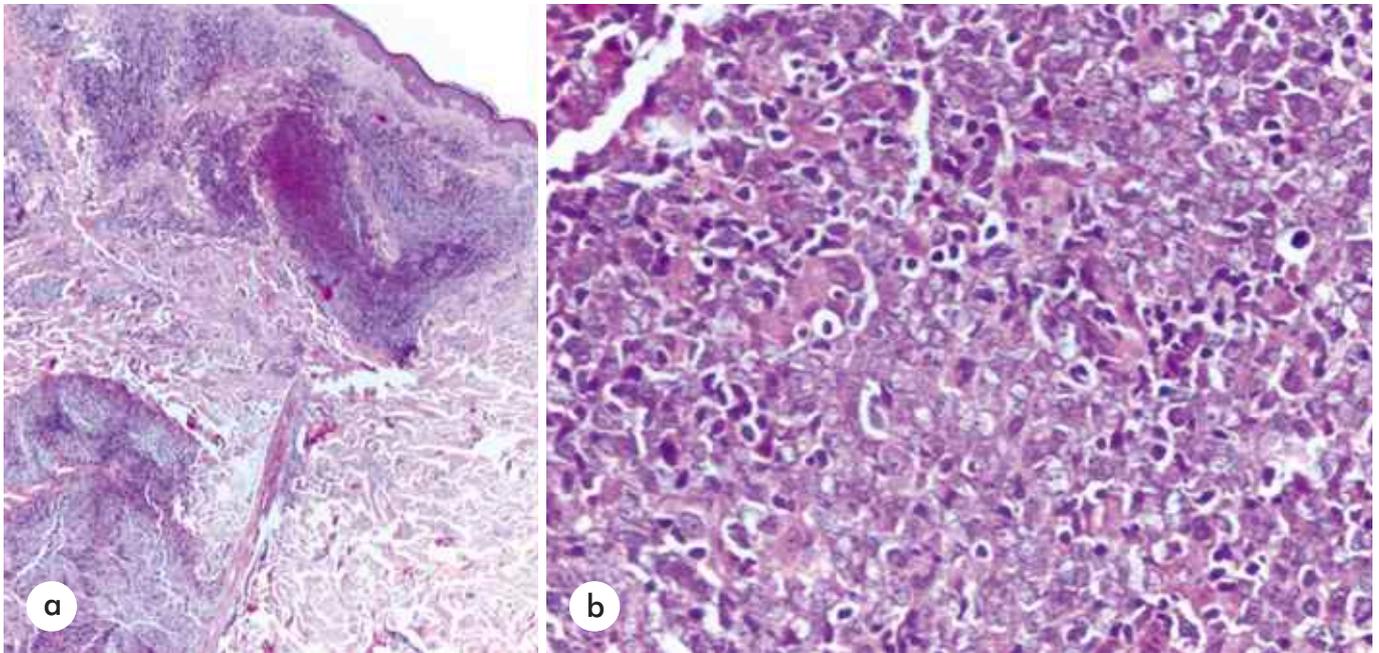


Fig. 2 - a) Infiltrados nodulares na derme b) constituídos por centroblastos e centrócitos.

células CD4 e CD8 com consequente desregulação da imuno-vigilância tumoral, a infecção concomitante pelo vírus Epstein-Barr⁷ e a estimulação antigénica crónica pelo VIH, conduzindo a proliferação das células B e acumulação de mutações somáticas^{8,9}.

Os linfomas não-Hodgkin associados à SIDA são usualmente uma manifestação tardia da infecção pelo VIH e mais frequentemente são linfomas de células B de alto grau (62%) ou intermédio (29%), com uma apresentação extranodal comum e um prognóstico menos favorável¹⁰. Aproximadamente 80% de todos os linfomas não-Hodgkin relacionados com a infecção VIH são sistémicos¹¹.

No contexto de infecção pelo VIH, os três tipos histológicos de linfoma não-Hodgkin mais comuns são: o imunoblástico de alto grau, o difuso de grandes células B e o Burkitt. Os linfomas indolentes representam apenas uma pequena percentagem dos linfomas que ocorrem nos doentes com infecção VIH.

O linfoma folicular é considerado, de um modo geral, um linfoma não-Hodgkin indolente, caracterizado por um padrão folicular. De acordo com a classificação da OMS, o linfoma folicular é dividido em 3 categorias (graus 1-3) de acordo com o número de centroblastos. O grau 3 possui mais de 15 centroblastos/campo de grande ampliação, e é subdividido nos graus 3a e 3b. No grau 3a, os centrócitos também estão presentes, e esse grau parece representar a extremidade agressiva do espectro clínico

dos linfomas não-Hodgkin indolentes, proximamente relacionado com os graus 1 e 2 do linfoma folicular. O linfoma folicular grau 3b, caracteriza-se por feixes sólidos de centroblastos, sem centrócitos e assemelha-se ao linfoma difuso de grandes células B, sendo, portanto, mais agressivo^{12,13}.

A incidência de tuberculose está também aumentada nos doentes com infecção VIH e os seus aspectos clínicos variam com o número de células CD4. Tem habitualmente um curso atípico, com envolvimento extrapulmonar e está associada a elevada carga viral e uma progressão mais rápida da infecção VIH, ao promover a activação da replicação viral e acentuar o declínio das células TCD4.

A imunidade celular desempenha um papel crítico no controlo das infecções por micobactérias, pelo que a presença de factores capazes de influenciarem esta resposta celular, como estados de imunodeficiência hereditária ou adquirida, terapêuticas imunossupressoras ou neoplasias, podem facilitar o desenvolvimento de tuberculose¹⁴.

As lesões granulomatosas com necrose de caseificação são típicas da tuberculose, mas também podem ocorrer nos linfomas de Hodgkin¹⁵ ou não-Hodgkin¹⁶, tornando-se importante a demonstração de bacilos álcool-ácido resistentes no Ziehl-Neelson para afirmar a natureza micobacteriana da lesão.

Caso Clínico

A ocorrência simultânea de tuberculose ganglionar e linfoma deve ser sempre considerada, principalmente no contexto de uma imunossupressão e em países onde a tuberculose é endêmica, de forma a evitar o atraso no diagnóstico e prevenir-se as sérias complicações de ambas as doenças.

BIBLIOGRAFIA

1. Beral V, Peterman T, Berkelman R, Jaffe H: AIDS-associated non-Hodgkin's lymphoma. *Lancet* 337: 805-9 (1991).
2. Levine AM: Acquired immunodeficiency syndrome-related lymphoma. *Blood* 80(1): 8-20 (1992).
3. Peters BS, Beck EK, Coleman DG, Wadsworth MJ, McGuinness O, Harris JR, Pinching AJ: Changing disease patterns in patients with AIDS in a referral centre in the United Kingdom: the changing face of AIDS. *BMJ* 302: 203-7 (1991).
4. Ledergerber B, Telenti A, Egger M: Risk of HIV related Kaposi's sarcoma and non-Hodgkin's lymphoma with potent antiretroviral therapy: prospective cohort study. *BMJ* 319: 23-4 (1999).
5. Kirk O, Gatell JM, Mocroft A, Pedersen C, Proenca R, Brettle RP, Barton SE, Sudre P, Phillips NA: Infections with *Mycobacterium tuberculosis* and *Mycobacterium avium* among HIV-infected patients after the introduction of highly active antiretroviral therapy. *Am J Respir Crit Care Med* 162: 865-72 (2000).
6. Kang KM, Song do S, Park JM, Jung CK, Hong YS, Kang MW, Park CW: Four cases of non-Hodgkin's lymphoma in AIDS patients. *Korean J Intern Med* 21(4): 266-74 (2006).
7. Shibata D, Weiss LM, Hernandez AM, Nathwani BN, Bernstein L, Levine AM: Epstein-Barr virus-associated non-Hodgkin's lymphoma in patients infected with the human immunodeficiency virus. *Blood* 81: 2102-9 (1993).
8. Shirai A, Cosentino M, Leitman-Klinman SF, Klinman DM: Human immunodeficiency virus infection induces both polyclonal and virus-specific B-cell activation. *J Clin Invest* 89(2): 561-9 (1992).
9. Grulich AE, Wan X, Law MG, Milliken ST, Lewis CR, Garsia RJ, Gold J, Finlayson RJ, Cooper DA, Kaldor JM: B-cell stimulation and prolonged immune deficiency are risk factors for non-Hodgkin lymphoma in people with AIDS. *AIDS* 14: 133-40 (2000).
10. Ziegler JL, Beckstead JA, Volberding PA, Abrams DI, Levine AM, Lukes RJ, Gill PS, Burkes RL, Meyer PR, Metroka CE: Non-Hodgkin's lymphoma in 90 homosexual men: relation to generalized lymphadenopathy and the acquired immunodeficiency syndrome. *N Engl J Med* 311(9): 565-70 (1984).
11. Knowles DM: Etiology and pathogenesis of AIDS-related non-Hodgkin's lymphoma. *Hematol Oncol Clin North Am* 17: 785-820 (2003).
12. Winter JN, Gascoyne R, Van Besian K: Low-grade lymphoma. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 203-20 (2004).
13. Ott G, Katzenberger T, Lohr A, Kindelberger S, Rudiger T, Wilhelm M, Kalla J, Rosenwald A, Muller JG, Ott MM, Muller-Hermelink HK: Cytomorphologic, immunohistochemical, and cytogenetic profiles of follicular lymphoma: 2 types of follicular lymphoma grade 3. *Blood* 99: 3806-12 (2002).
14. Centkowski P, Sawczuk-Chabin J, Prochorac M, Warzocha K: Hodgkin's lymphoma and tuberculosis coexistence in cervical lymph nodes. *Leuk Lymphoma* 46: 471-5 (2005).
15. Johnson LN, Iseri O, Knodell RG: Caseating hepatic granulomas in Hodgkin's lymphoma. *Gastroenterology* 99: 1837-40 (1990).
16. Asakawa H, Tsuji M, Tokumin Y, Kashihara T, Okuno M, Takenaka R, Kawakami F: Gastric T-cell lymphoma presenting with epithelioid granulomas mimicking tuberculosis in regional lymph nodes. *J Gastroenterol* 36: 190-4 (2001).

CARCINOMA BASOCELULAR NODULAR – TERAPÊUTICA COMBINADA COM INTERFERÃO- α_{2b} E IMIQUIMOD 5%

Andréa Martins¹, Felicidade Trindade¹, Luísa Caldas Lopes¹, Campos Lopes²

¹Serviço de Dermatologia, Hospital dos Capuchos; ²Serviço de Dermatologia, Hospital da Luz - Lisboa

RESUMO - O interferão (IFN)- α_{2b} , produzido por biotecnologia DNA recombinante, caracteriza-se pelos seus efeitos antiviral, antiproliferativo e imunomodulador. É considerado uma alternativa à cirurgia em pacientes com Carcinoma Basocelular (CBC) superficial devidamente seleccionados.

O Imiquimod creme é um novo medicamento que modula e regula o sistema imunitário, eficaz contra infecções virais, actuando também como um agente antitumoral. O CBC superficial é uma das suas indicações terapêuticas actualmente aprovadas.

Os autores descrevem o caso de uma doente de 90 anos de idade com uma lesão cutânea nodular na pálpebra direita com mais de 1 ano de evolução, clinicamente compatível com CBC nodular. Dada a idade da doente e a localização da lesão, optou-se por iniciar terapêutica com IFN- α_{2b} intralesional - 1.500.000 UI 3x/ semana, que foi administrada durante 1 mês com regressão parcial da lesão. Por dificuldade de deslocação da doente ao hospital e associada à eficácia parcial do IFN, decidiu-se pela aplicação tópica de Imiquimod 5% creme diariamente durante 6 semanas. A lesão regrediu completamente e sem qualquer efeito adverso.

PALAVRAS-CHAVE - Carcinoma Basocelular; Imiquimod; Interferão- α_{2b} .

NODULAR BASAL CELL CARCINOMA – COMBINED TREATMENT WITH INTERFERON- α_{2b} AND IMIQUIMOD 5%

ABSTRACT - Interferon (IFN)- α_{2b} , produced by DNA recombinant biotechnology, is characterized by its antiviral, antiproliferative and immunomodulator effects. It is considered an alternative to surgery in superficial Basal Cell Carcinoma (CBC) patients strictly selected.

Imiquimod cream is a new drug that can regulate and modify the immune response, effective against viral infections and acting as an antitumour agent. Superficial CBC is one of its therapeutical indications currently approved.

The authors report the case of a 90-year-old woman with an 1-year history of a nodular lesion on the right eyelid, clinically suggestive of nodular CBC. Because of the age of the patient and the localization of the lesion, we chose to initiate therapy with intralesional IFN- α_{2b} - 1.500.000 UI 3 days per week that was administrated during 1 month, with partial clearance of the lesion. Due to difficult of the patient to go to the hospital associated to partial efficacy of IFN, we decided to start topical use of Imiquimod 5% cream once per day during 6 weeks. The lesion cleared completely and without adverse events.

KEY-WORDS - Basal Cell Carcinoma; Imiquimod; Interferon - α_{2b} .

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

O CBC é o cancro de pele mais comum, predominante em fototipos baixos (I e II) com exposição solar prolongada. Mais de 90% destes tumores surge na face, sendo o ângulo da pálpebra, a prega naso-labial, a prega retro-auricular e o canal auditivo externo, as localizações mais agressivas. Classifica-se em: nodular, pigmentado, esclerosante (morfeiforme), superficial e Fibroepitelioma de Pinkus. A sua metastização é rara, ocorrendo em 0,01-0,1% dos casos. O CBC nodular é responsável por 60% dos casos e é mais frequente acima dos 60 anos de idade.

O IFN- α_{2b} , produzido por biotecnologia DNA recombinante, caracteriza-se pelos seus efeitos antiviral, antiproliferativo e imunomodulador¹. É considerado uma alternativa à cirurgia em pacientes com CBC superficial devidamente seleccionados.

O Imiquimod creme é um novo medicamento que modula e regula o sistema imunitário, eficaz contra infecções virais, actuando também como um agente antitumoral¹. O CBC superficial é uma das suas indicações terapêuticas actualmente aprovadas.

CASO CLÍNICO

Os autores descrevem o caso de uma doente de 90 anos de idade, sem antecedentes pessoais relevantes, com uma lesão cutânea nodular na pálpebra direita com mais de 1 ano de evolução (Fig. 1), clinicamente compatível com CBC nodular. Dada a idade da doente e a localização da lesão, optou-se por iniciar terapêutica com IFN- α_{2b}

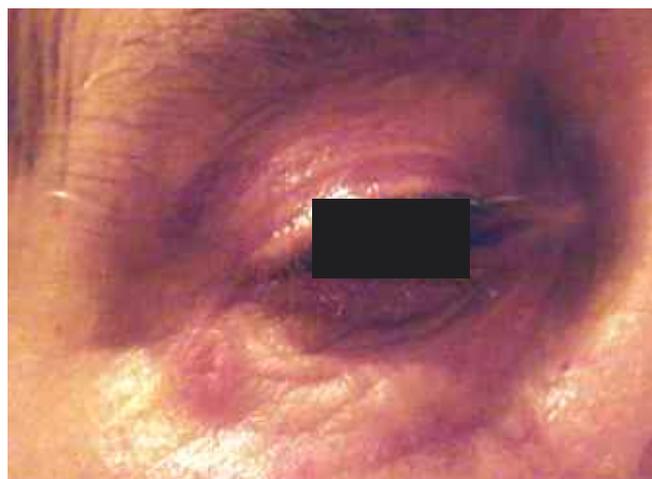


Fig. 1 - Carcinoma Basocelular nodular palpebral antes da terapêutica.

intralesional - 1.500.000 UI 3x/ semana, que foi administrada durante 1 mês, com regressão parcial da lesão (Fig. 2). Por dificuldade de deslocação da doente ao hospital 3x/semana e devido à eficácia parcial do IFN, decidiu-se pela aplicação tópica de Imiquimod 5% creme diariamente durante 6 semanas. A lesão regrediu completamente (Fig. 3) e sem qualquer efeito adverso. Aos 6 meses de *follow-up*, a doente encontra-se sem sinal de recidiva.

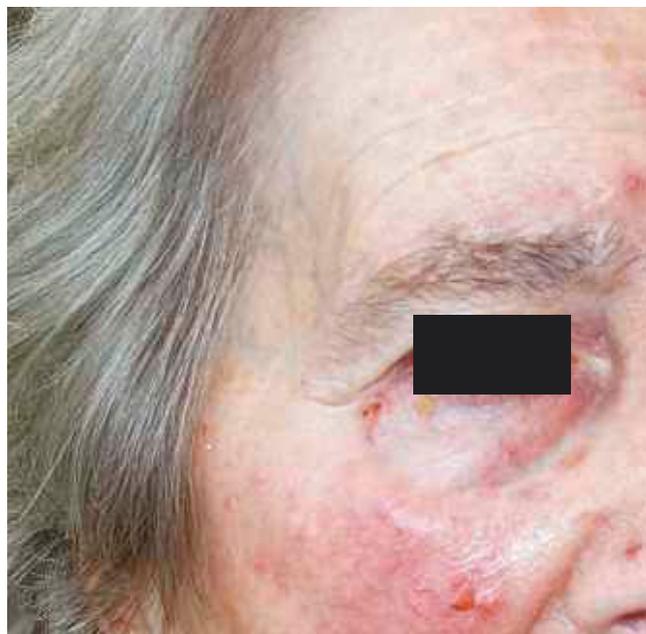


Fig. 2 - Regressão parcial após terapêutica com IFN- α_{2b} .

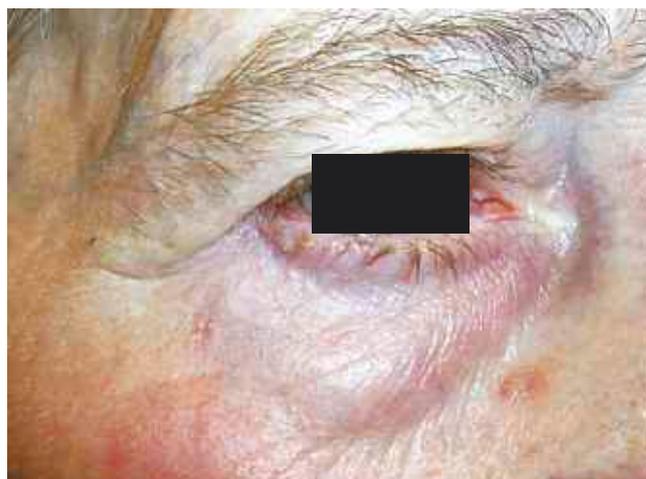


Fig. 3 - Lesão cicatricial após terapêutica com Imiquimod, na sequência do IFN- α_{2b} .

DISCUSSÃO

O CBC é uma neoplasia maligna com baixa taxa de mortalidade. O objectivo do tratamento é remover o tumor e prevenir recorrências locais. A excisão cirúrgica é o tratamento de escolha, com uma taxa de recorrência média de 5% aos 5 anos². Há várias outras opções terapêuticas para o CBC: cirurgia de Mohs, radioterapia, crioterapia, electrodissecção, laser de CO₂, terapia foto-dinâmica (PDT), quimioterapia tópica com 5-fluorouracilo (5-FU) e imunomoduladores (IFN- α _{2b} e Imiquimod 5%).

Há alguns estudos de tratamentos combinados, nomeadamente com Imiquimod. Está descrita a sua associação ao 5-FU em múltiplas Queratoses Actínicas (QA)³ e em doença de Paget extra mamária⁴, com a vantagem de consumir menor tempo de tratamento e de ter melhor aceitação por parte dos pacientes, por melhor tolerância. Esta associação permite um efeito sinérgico: a produção de IFN induzida pelo imiquimod induz a produção de timidina fosforilase, com conseqüente aumento do efeito do 5-FU. Outro estudo muito recente incluiu o tratamento de 17 CBC nodulares com Imiquimod tópico, 5x/ semana, aplicado uma semana após curetagem e hemostase com cloreto de alumínio e durante um período de 6 semanas. A biópsia realizada após o tratamento revelou 100% de cura em todas as lesões e bom resultado cosmético⁵.

Os IFN representam uma família de glicoproteínas endógenas produzidas pela maioria das células eucarióticas em resposta a uma variedade de indutores virais e não virais. A biotecnologia DNA recombinante levou à produção de grandes quantidades de IFN humano altamente purificado pela *E. coli*¹. Dependendo da origem celular e do modo de indução, as células humanas produzem 3 formas antigenicamente distintas de IFN: leucocitário (alfa); fibroblástico (beta); imunitário (gama)⁶. Os agentes actualmente aprovados pela FDA são: IFN- α _{2a} (Roferon A ®), IFN- α _{2b} (Intron A ®), IFN- α N3 (Alferon N ®), IFN- β 1a δ (Avonex ®), IFN- β 1b δ (Betaseron ®) e IFN- γ (Actimmune ®)¹.

As suas indicações são variadas e é considerada uma alternativa à cirurgia do CBC em pacientes devidamente seleccionados. A dose considerada óptima de 1.500.000UI 3x/ semana durante 3 semanas resulta em 86% de regressão completa⁷.

O seu efeito antiproliferativo, deve-se a uma actuação a todos os níveis do ciclo celular e à inibição da mitose. A imunomodulação ocorre através da indução da expressão dos antigénios do Complexo Major de Histocompatibilidade nas células imunocompetentes e

tumorais, com aumento da produção de citocinas endógenas, tais como IFN- α , e activação das células *Natural Killer* (NK) e células T citotóxicas¹.

É frequente a ocorrência de inflamação local ligeira e os efeitos adversos sistémicos que podem surgir melhoram ou remitem com a continuação do tratamento/diminuição da dose: fadiga - 96%, neutropénia/leucopénia - 92%, febre - 81%, mialgia - 75%, anorexia - 69%, náuseas/ vómitos - 66% e cefaleia - 62%⁸. Indivíduos saudáveis com dose de IFN- α inferior a 3 milhões por via sub-cutânea em dias alternados, geralmente revelam sintomas gripais ou nenhum efeito adverso. A administração de anti-inflamatório não esteróide ou antipirético profiláctico 1-2h antes da administração do IFN ajuda a prevenir estes efeitos¹.

O Imiquimod é o primeiro membro de uma nova classe de medicamentos, os modificadores da resposta imunológica, que estimulam a imunidade inata e adquirida. A sua acção é mediada pelo receptor de superfície celular TLR-7 (*Toll-like receptor 7*), presente nos macrófagos e células dendríticas da epiderme, com libertação de IFN- α , IL-12, TNF- α e outras citocinas. Trata-se de uma imidazoquinolona com absorção sistémica por via intramuscular ou subcutânea superior a 80%, metabolizada e excretada por via renal¹.

As suas indicações terapêuticas actualmente aprovadas são os condilomas genitais externos/perianais, QA não hipertróficas e pequenos CBC superficiais. A frequência da aplicação varia de acordo com a indicação clínica, devendo ser aplicado até ao desaparecimento das lesões ou até o período máximo indicado. Recomenda-se a sua aplicação 3x/semana (máximo: 4 meses) nos condilomas genitais, 3x/semana (máximo: 2 meses, intercalados por 1 mês sem tratamento) nas QA e 5x/semana (máximo: 1,5 mês) no CBC superficial, onde o diâmetro máximo a tratar é de 2 cm com 1 cm de margem à volta da lesão¹.

A sua utilização deve ser com precaução em doentes com patologias autoimunes (risco de agravamento), doentes transplantados (risco de rejeição de órgão), condilomas no prepúcio em homens não circuncidados (risco de fimose/estenose) e na gravidez (apenas estudos animais). Num estudo multicêntrico que envolveu 227 doentes^{9,10}, foi demonstrado que a eficácia do Imiquimod no CBC superficial durante 6 ou 12 semanas é semelhante, assim como a sua aplicação diária ou de 5x/semana parecem ser as mais aconselhadas na prática clínica baseado na relação eficácia/segurança. Outro estudo que envolveu 191 doentes¹¹, demonstrou que a eficácia do Imiquimod no CBC nodular durante 6 ou 12 semanas também é sobreponível, mas que as taxas de cura, inferiores a 80%, não alcançam o nível de eficácia esperada

Caso Clínico

para uma monoterapia de 1ª linha para o CBC nodular.

Além das QA e do CBC, outras lesões oncológicas têm sido tratadas com o Imiquimod, incluindo o Síndrome dos Basaliomas Nevóides¹², a Doença de Bowen¹, o Carcinoma Espinocelular¹³, a Doença de Paget cutânea extramamária¹⁴, o Linfoma Cutâneo de Células T¹⁵, as neoplasias intraepiteliais vulvar⁸, vaginal e do colo do útero¹⁶, assim como o Melanoma Maligno (MM)¹⁷ e metástases cutâneas de MM¹⁸ (efeito paliativo). Outras aplicações do Imiquimod são: Verrugas Vulgares¹⁹, Verrugas Planas da Face²⁰, Molusco Contagioso²¹, supressão de recorrência de Quelóides após excisão²², Hemangioma Infantil²³ e Leishmaníase²⁴.

Os efeitos adversos locais são comuns (eritema, ulceração, edema e descamação), mas diminuem de intensidade durante o tratamento. No entanto, em 1 a 2% dos casos, podem ocorrer efeitos sistêmicos (fadiga, febre, cefaleia, diarreia e mialgias)¹.

Dada a idade avançada da nossa doente e a localização do tumor, consideramos que esta opção terapêutica combinada foi adequada, com um ótimo resultado cosmético e funcional e sem aparente recidiva após um *follow-up* de 6 meses.

BIBLIOGRAFIA

1. Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapin RP: *Dermatology*. Mucicnosis 1(129): 2033-42 (2003).
2. No authors listed. Imiquimod: new indication. Basal cell carcinoma: inferior to other treatments. *Prescrire Int* 15(84): 130-1 (2006).
3. Price NM: The Treatment of Actinis Keratoses with a combination of 5-Fluouracil and Imiquimod creams. *J Drugs in Dermat* 6: 778-81 (2007).
4. Ye JN, Rhew DC et al.: Paget's disease resistant to surgery and imiquimod monotherapy but responsive to imiquimod combination topical chemotherapy with 5-FU and retinoic acid: a case report. *Cutis* 77: 245-9 (2006).
5. Neville JA, Williford PM et al.: Pilot study using topical imiquimod 5% cream in the treatment of nodulat basal cell carcinoma after initial treatment with curetage J. *Drugs in Dermat* 6: 910-4 (2007).
6. Havell EA, Berman B, Ogburn, CA, et al.: Two antigenically distinct species of human interferon. *Proc Natl Acad Sci USA* 2: 2185-7 (1975).
7. Greenway HT, Cornell RC, Tanner DJ, et al.: Treatment of basal cell carcinoma with intralesional interferon. *J Am Acad Dermatol* 15: 437-43 (1986).
8. Davis G, Wentworth J, Richard J: Self-administered topical imiquimod treatment of vulvar intraepithelial neoplasia. A report of four cases. *J Reprod Med* 45: 619-23 (2000).
9. Marks R, Geisse J, Owens ML: Imiquimod 5% cream for 12 weeks treating superficial basal cell carcinoma. World Congress of Cancers of the Skin, Zurich, Switzerland, July 2001.
10. Marks R, Gebauer K, Shumack S, et al.: Imiquimod 5% cream in the treatment of superficial basal cell carcinoma: results of a multicenter 6-week dose-response trial. *J Am Acad Dermatol* 44: 807-13 (2001).
11. Marks R, Gebauer K, Shumack S, et al.: Imiquimod 5% cream in the treatment of nodular basal cell carcinoma: comparison of dosing regimens. *Arch Dermatol* 138: 1165-71 (2002).
12. Kagy MK, Amonette R: The use of Imiquimod for the treatment of superficial basal cell carcinomas in a basal cell nevus syndrome patient. *Dermatol Surgery* 26: 577-9 (2000).
13. Pehoushek J, Smith KJ: Imiquimod and 5% fluorouracil therapy for anal and perianal squamous cell carcinoma in situ in an HIV-1-positive man. *Arch Dermatol* 137: 14-7 (2001).
14. Zampogna JC, Flowers FP, Roth WI, et al.: Treatment of primary limited cutaneous extramammary Paget's disease with topical imiquimod monotherapy. *J Am Acad Dermatol* 47: s229-35 (2002).
15. Geisse JK, Rich P, Pandya AG, et al.: Imiquimod 5% cream for the treatment of superficial basal cell carcinoma: a double-blind, randomized, vehicle-controlled study. *J Am Acad Dermatol* 47(Supl): s390-8 (2002).
16. Diaz-Arrastia C, Arany I, Robazetti SC, Dinh TV, Gatalica Z, Tyring SK, Hannigan E: Clinical and molecular responses in high-grade intraepithelial neoplasia treated with topical imiquimod 5%. *Clin Cancer Res* 7(10): 3031-3 (2001).
17. Ahmed I, Berth-Jones J: Imiquimod: a novel treatment for lentigo maligna. *Br J Dermatol* 143: 843-5 (2000).
18. Steinman A, Funk JO, Schuler G, von den Driesch P: Topical imiquimod treatment of a cutaneous melanoma metastasis. *J Am Acad Dermatol* 43(3): 555-6 (2000).
19. Muzio G, Massone C, Rebora A: Treatment of non-genital warts with topical imiquimod 5% cream. *Eur J Dermatol* 12(4): 347-9 (2002).
20. Mühlstädt M, Kerschenlohr K, Scharrer EM, Pfütznert W, Korting HC: Juvenile verrucae planae: treatment with imiquimod 5% cream. *Hautarzt* 58(1): 54-5 (2007).
21. Lio P: Warts, molluscum and things that go bump on the skin: a practical guide. *Arch Dis Child Ed Pract* 92: ep119-24 (2007).
22. Berman B, Kaufman J. Pilot study of the effect of

Caso Clínico

- postoperative Imiquimod 5% cream on the recurrence rate of excised keloids. *J Am Acad Dermatol* 47: s209-11 (2002).
23. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2007; 92(4):ep119-24108) Ho NT, Lansang P, Pope E: Topical imiquimod in the treatment of infantile hemangiomas: a retrospective study. *Am Acad Dermatol* 56(1): 63-8 (2007).
24. Arevalo I, Tulliano G, Quispe A, Spaeth G, Matlashewski G, Llanos-Cuentas A, Pollack H: Role of imiquimod and parenteral meglumine antimoniate in the initial treatment of cutaneous leishmaniasis. *Clin Infect Dis* 44(12): 1549-54 (2007).

Bolsas e Prémios Atribuídos

BOLSA SÁ PENELLA (2008)

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

- **“Mal de Meleda – A case report” (Poster)**

Inês Leite

9th Congress of the European Society for Paediatric Dermatology
Atenas, Grécia, 15 a 17 de Maio de 2008

- **“Scalp tumors treated with Mohs” e “Lupus miliaris disseminatus faciei” (Comunicações orais);
“Cutaneous endometriosis” (Poster)**

Tiago Esteves

5th EADV Spring Symposium
Istambul, Turquia, 22 a 25 de Maio de 2008

- **“Genodermatoses em Portugal” (Comunicação oral)**

Carolina Gouveia

5th Genodermatoses in Mediterranean
Rabat, Marrocos, 6 a 7 de Junho de 2008

- **“Tumor de Abrikosoff: A propósito de dos casos con localización infrecuente” (Poster)**

M^a Victoria Guiote Domínguez

Congreso Nacional de Dermatología y Venereología
Barcelona, 11 a 14 de Junho de 2008

- **“Porphyria cutanea tarda – Review of 15 years (1993-2007)” (Poster)**

Ana Moreira

17th EADV Congress
Paris, 17 a 21 de Setembro de 2008

- **“Atypical cutaneous lesions of a rare disease” (Poster)**

Marisa André

17th EADV Congress
Paris, 17 a 21 de Setembro de 2008

- **“Glans pilonidalis sinus” (Poster)**

João Goulão

17th EADV Congress
Paris, 17 a 21 de Setembro de 2008

- **“Pemphigus vegetans Hallopeau type” (Poster)**

Tiago Torres

17th EADV Congress
Paris, 17 a 21 de Setembro de 2008

Bolsas e Prémios

- **“Advanced Dermatopathology” (Prelectora - Chair)**
Esmeralda Vale
17th EADV Congress
Paris, 17 a 21 de Setembro de 2008
- **“Malignant eyelid tumors treated with Mohs – Micrographic surgery: Review of 216 cases” (Comunicação oral)**
Tiago Esteves
17th EADV Congress
Paris, 17 a 21 de Setembro de 2008
- **“Angiosarcoma of the breast” (Prelectora)**
Isabel Viana
29th Symposium of the International Society of Dermatopathology
Graz, Austria, 2 a 4 de Outubro de 2008
- **“Caso clínico – Self Assessment” (Prelectora)**
Esmeralda Vale
29th Symposium of the International Society of Dermatopathology
Graz, Austria, 2 a 4 de Outubro de 2008
- **“Síndrome de Wells” (Caso clínico)**
Felicidade Trindade
XVII Congreso del CILAD
Quito, Equador, 8 a 11 de Outubro de 2008

BOLSA CABRAL DE ASCENSÃO (2008)

Suporte para estágios formativos no estrangeiro – membros da SPDV
(Patrocínio: SPDV / Laboratórios Delta)

- **Rubina Alves**
Estágio em Cirurgia Dermatológica
Centro Medico Teknon
Barcelona, 1 a 31 de Março de 2008
- **Inês Lobo**
Estágio em Doenças Imunológicas
Hospital Clinic
Barcelona, 1 a 31 de Junho de 2008

BOLSA SPDV-EADV (2008)

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

- **“Generalized linear porokeratosis” (Poster)**
Inês Lobo
17th EADV Congress
Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008
- **“Vaginal discharge as the first sign of an inflammatory Bowel disease” (Comunicação oral)**
Nuno Menezes
17th EADV Congress
Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008
- **“Topical imiquimod treatment of lentigo maligna” e “Bullous systemic lupus erythematosus” (Posters)**
Filipa Ventura
17th EADV Congress
Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008
- **“Second noncutaneous malignancies in melanoma patients” (Comunicação oral)**
Sandra Medeiros
17th EADV Congress
Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008
- **“Herpes zoster at the site of infliximab infusion” e “Pediatric Stevens-Johnson syndrome associated with cytomegalovirus infection – Good response to intravenous immunoglobulin” (Comunicações orais); “Acquired perforating dermatosis in an hemodialysed patient – case report” (Poster)**
M^a João Cruz
17th EADV Congress
Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008
- **“Page’s disease of the vulva: A retrospective study of 7 patients and review of therapeutic options” e “Sweet syndrome: A retrospective study of 42 patients” (Posters)**
João Borges da Costa
17th EADV Congress
Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008
- **“A bullous pemphigoid-like eruption in scabies” (Comunicação oral); “Infantile herpes zoster” (Poster)**
David Serra
17th EADV Congress
Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008
- **“Drug hypersensitivity syndrome (Dress): Patch tests results in 51 patients” (Comunicação oral); “Unilateral progressive osseous heteroplasia – a case report” e “Multiple biers spots – a case report” (Posters)**
Felicidade Santiago
17th EADV Congress
Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008

Bolsas e Prémios

- ***“Phymatous rosacea – combined therapy with carbon dioxide laser and bipolar electrocoagulation”, “Intratumoral fat in segmental neurofibromatosis”, “Uncombable hair syndrome with pili canaliculi” e “Maculopapular drug eruptions from antibiotics in erysipelas: Diagnosis by patch testing” (Posters)***

Maria Miguel Canelas

17th EADV Congress

Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008

- ***“Treatment of acneiform skin lesions induced by cetuximab with oral isotretinoin”, “Nevoid basal cell carcinoma syndrome: A series of 13 cases”, “High dose targeted UVB phototherapy for psoriasis: Preliminary results”, “T-cell lymphoma from skin to lymph nodes: Progression or transformation?”, “A case of acquired perforating dermatosis: First sign of chronic renal failure” e “Contact sensitivity in limb prostheses” (Posters)***

Pedro Ponte

17th EADV Congress

Paris, França, 17 a 21 de Setembro de 2008