



CADERNOS BRASILEIROS DE MEDICINA

JUL A SET - 2014 - VOL. XXVII - Nº 3

Editorial

Ebola 2014

Mario Barreto Corrêa Lima 06

A Medicina de Família na Educação Médica: Um Núcleo de Ensino na Atenção Terciária para a Aprendizagem em Atenção Primária

The Family Medicine in Medical Education : A Core Learning in Tertiary Care for Learning in Primary Care

Thaís Nascimento Magalhães, Terezinha de Souza Agra Belmonte, Carolina de Almeida Luna 07

Alopecia Areata: Revisão Bibliográfica e Relato de Caso

Alopecia Areata: Literature Review and Case Report

Lara Trindade de Carvalho, Antonio Macedo D'Acri 17

Manifestações Dermatológicas da Insuficiência Venosa Crônica

Skin Manifestations of Chronic Venous Insufficiency

Ana Carolina Folchini de Barcelos, Natália Martins de Souza, Thaís Roberta Ura Garcia, Cristiane Aparecida, Maraliz I. Pantano Scudeler, Carlos Gustavo Carneiro de Castro, Felipe Robles Alvarez, Lara Trindade de Carvalho 23

Ataxia de Friedreich de Início Tardio sem Acometimento Cardíaco: Relato de Caso

Friedreich's Ataxia of Late Beginning without Cardiac Involvement

Hermes Luis Onate Rosado, Oscar Fernando Narvaez Gómez, Simone Cotrim Cerqueira Pinto, Max Kopti Fakoury, Alex Ernesto Caliz Ortiz, Emil Andrés Gonzalez Montiel, Wilfrido Padilla Arenilla, Mariana Chambarelli Neno 30

Doença de Madelung: Relato de Caso e Revisão da Literatura

Madelung's Disease: Case Report and Literature Review

Rosemar Stefenon, Natalia Bassani Schuch, Vanessa Vinderfeltes Padilha, Bruna Geblen 34

Fístula Traqueoesofágica por Tuberculose em Paciente com Aids: Tratamento Conservador por Gastrostomia sem uso de Medicação Parenteral

Tracheoesophageal Fistula Tuberculosis in Patient with Aids: Conservative Treatment Gastrostomy without Parenteral Medication

Lavinia Lustosa Bergier, Renata de Souza Pina, Ricardo Dardengo Glória, Jorge da Cunha Pinto, Ricardo de Souza Carvalho, Guilherme Almeida Rosa da Silva, Andréa Ramos Correa, Marcelo Costa Velho Mendes de Azevedo, Carlos Alberto Basílio de Oliveira, Paulo César Marques Perissé, Fernando Raphael de Almeida Ferry 38

Avaliação Radiológica Convencional dos Seios Paranasais

Conventional Radiological Evolution of Paranasal Sinus

Marco Felipe Franco Rosa, Jorge Luiz Rodrigues Pereira, Jorge Francisco da Cunha Pinto, Fernando Raphael de Almeida Ferry 45

Linfoma de Parótida em Paciente com AIDS

Parotid gland lymphoma in AIDS patient

Fellipe Cardoso Neves, Karine Babri de Oliveira Penna, Flávia Esper Daby, Guilherme Almeida Rosa da Silva, Rogerio Neves Motta, Carlos Alberto Morais de Sá, Andrea Ramos Correa, Fernando Raphael de Almeida Ferry 53



EDITOR

Mário Barreto Corrêa Lima

EDITORES ADJUNTOS

Aureo do Carmo Filho

Fernando Raphael de Almeida Ferry

Lucas Pereira Jorge de Medeiros

Max Kopti Fakoury

CONSELHO EDITORIAL

Antônio Carlos Ribeiro Garrido Iglesias (Cirurgia Geral)

Azor José de Lima (Pediatria)

Carlos Eduardo Brandão Mello (Gastroenterologia)

Carlos Alberto Basílio de Oliveira (Anatomia Patológica)

Marília de Abreu Silva (Infectologia)

Paulo Couto (Ortopedia)

Pietro Novellino (Cirurgia Geral)

Nelson Salém (Fisiatria)

Maria Lúcia Elias Pires (Endocrinologia)

Terezinha de Jesus Agra Belmonte (Endocrinologia Infantil)

Carlos Modesto Solano (Cirurgia Gastroenterológica)

Maria Cecília da Fonseca Salgado (Reumatologia)

ASSISTÊNCIA ADMINISTRATIVA

Pedro Antonio André da Costa

PROJETO GRÁFICO E DIAGRAMAÇÃO

Luiz Eduardo da Cruz Veiga

Apoio:



INSTRUÇÕES AOS AUTORES

Os Cadernos Brasileiros de Medicina (ISS 0103-4839/ISSN 1677-7840), uma publicação oficial da Sociedade de Incentivo à Pesquisa e ao Ensino (SIPE), é, originalmente, produto do interesse científico na comunidade acadêmica do grupo docente e discente do Serviço do Professor Mário Barreto Corrêa Lima e dos demais serviços da Escola de Medicina e Cirurgia da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO). A abertura da revista para os grupos de pesquisa de outros centros de reconhecimento é uma realidade a qual esta publicação vem atendendo nos últimos anos e que só vem a contribuir para o desenvolvimento da divulgação do saber médico.

A finalidade da revista é a publicação de trabalhos originais das diversas áreas da ciência e arte médicas. O conselho editorial, com plenos poderes de avaliação e julgamento, reconhecendo originalidade, relevância, metodologia e pertinência, arbitrará a decisão de aceitação dos artigos. O conteúdo do material publicado deve ser inédito no que se refere à publicação anterior em outro periódico, sendo, ainda de responsabilidade exclusiva dos autores os dados, afirmações e opiniões emitidas. As publicações dos Cadernos Brasileiros de Medicina versarão estruturadas a partir dos seguintes modelos:

Editorial: comentário em crítica produzido por editores da revista ou por escritor de reconhecida experiência no assunto em questão.

Artigos originais: artigos que apresentam ineditismo de resultado de pesquisa e sejam completos no que consta à reprodutibilidade por outros pesquisadores que se interessem pelo método descrito no artigo. Deverá observar, salvo desnecessário à regra, a estrutura formalizada de: introdução, método, resultados, discussão e conclusões.

Artigos de revisão: revisão da literatura científica disponível sobre determinado tema, respeitando, se pertinente, a estrutura formal anteriormente citada.

Artigos de atualização: contemplam atualização - menos abrangente que o anterior - de evidências científicas definitivas para o bom exercício da ciência médica.

Breves comunicações: artigos sobre assuntos de importância premente para saúde pública ou que não se enquadre no rigor de artigos originais.

Relatos de casos: estudo descritivo de casos pe-

culiares, em série ou isolados, que mereçam, pela representatividade científica e/ou riqueza de comentário, o interesse da comunidade profissional. **Cartas:** Opiniões e comentários sobre publicação da revista ou sobre temas de notório interesse da comunidade científica.

Resenhas: crítica em revisão de conteúdos publicados em livros, a fim de nortear o leitor da revista às características de tais publicações.

Formatação do escrito:

- envio de arquivo word, digitado em espaço duplo, com margens de 2,5 cm e com formato e tamanho de letra Arial, tipo 12.

- todas as páginas devem ser numeradas

- a primeira página deve conter: o título do trabalho - estreito e explicativo / nome completo dos autores com afiliação institucional / nome do departamento e instituição a qual o trabalho deve ser vinculado / nome, endereço, fax, endereço eletrônico (e-mail) do autor responsável e a quem deve ser encaminhada correspondência caso necessário.

- a segunda página deve constar de: resumo em português - onde se sugere a estrutura formalizada em apresentação de artigos originais -, e as palavras-chave - três descritores que indiquem a natureza do tema em questão (sugestão em Descritores em Ciências da Saúde - DECS: <http://decs.bvs.br>)

- a terceira página constará de título e resumo em inglês (abstract) nos moldes do anterior associado às palavras-chave traduzidas em inglês (key words).

- a quarta página iniciará o corpo do texto:

- * A formatação do texto deve respeitar o modelo ao qual se propõe (artigo original, carta, editorial, etc...).

- * Abreviação de termos deverá ser precedida por escrito anterior em que se inclua o texto completo sucedido pela abreviação referente entre parênteses.

- * Os nomes dos medicamentos devem respeitar a nomenclatura farmacológica.

- * Tabelas devem ser enviadas em folha separada, numeradas com algarismos arábicos, na sequência em que aparecem no texto, com legenda pertinente e auto-explicativa que deve se dispor na parte superior da tabela. Rodapés com informações relevantes sucintas são permitidos.

- * Figuras e gráficos devem ser enviados em folha separada, na sequência em que aparecem no texto,

numerados com algarismos arábicos, com legenda pertinente e auto-explicativa que deve se dispor na parte superior da tabela. Rodapés com informações relevantes sucintas são permitidos.

* Tabelas, figuras e gráficos devem ser enviados em formato que permita a reprodução, e se necessário, devem ser mandadas individualmente. Observamos que deve ser sugerido com clareza pelos autores o local exato em que a inserção do anexo está indicada no texto.

* Referências bibliográficas devem ser numeradas consecutivamente em algarismos arábicos. Estas referências vão dizer sobre citações de autores - sobrescritas e numeradas sequencialmente (ex: "são as hepatites"1) - que serão colocadas durante o corpo do texto, não cabendo, durante o texto, qualquer informação além sobre a referência. A apresentação das referências deve ser baseada no formato do grupo de Vancouver (<http://www.icmje.org>) e os títulos dos periódicos deverão ser formatados de acordo com a National Library of Medicine da List of Journal Indexed Medicus. (<http://nlmpubs.nlm.nih.gov/online/journals/ljiweb.pdf>) ou escritos por inteiro sem abreviação.

Exemplos do estilo de referências bibliográficas:

Artigos:

1. Vianna RR. A prevalência da demência de Alzheimer numa população de um bairro de idosos. *Arq Bras Psiquiatr.* 1997;18(3):111-5.
2. Teixeira A, Jonas J, Lira M, Oliveira G. A encefalopatia hepática e o vírus da hepatite c. *Arch Eng Hepat.* 2003;25(6):45-7.

3. Cardoso V, Jorge T, Motta F, Pereira C. Endocardite infecciosa e cirurgia de troca valvar. *Jour Int Cardiol.* 2001;77980:34.

Livros:

1. Rodrigues RH, Pereira J, Ferreira RL. *A semiologia médica.* 3ª ed. Rio de Janeiro: Medica-rio editores; 2000.

Capítulo livro:

2. Lant FC, Cerejo PM, Castelo RB, Lage LL. Quedas em idosos. In: Barboza BZ, Azevedo VM, Salomão RC, editores. *O idoso frágil.* 1ª ed. São Paulo: Chateau e machara editora; 1992. p. 234-40.

- Agradecimentos são permitidos ao final do artigo.

Os trabalhos devem ser enviados por correio eletrônico ou por correio tradicional (via impressa com cópia em disquete ou CD-ROM).

Prof. Mário Barreto Corrêa Lima - Editor Chefe

Rua Figueiredo Magalhães, 286/309 -
Copacabana. Rio de Janeiro - RJ
CEP: 22031-010
E-mail: cadbrasmed@gmail.com

Endereço eletrônico: www.cadbrasmed.com.br

CBM. Cadernos Brasileiros de Medicina (on line)
ISSN: 1677-7840
ISS: 0103-4839

Editorial

Mario Barreto Corrêa Lima¹

Ebola 2014

A história da infecção humana pelo vírus Ebola começou em 1976, com casos ocorridos no Zaire e no Sudão, uns às margens do Rio Ebola, daí a denominação atribuída ao mesmo. Trata-se de um vírus RNA filamentoso, da família Filoviridae, que possui cinco gêneros, quatro dos quais patogênicos para o homem, entre eles o Ebola propriamente dito e o Marburg. Provocam ambos uma febre hemorrágica, que começa com temperaturas muito elevadas, mal-estar, fadiga, mialgias, cefaléia, apresentando em seguida uma variedade ampla de sintomas, que culminam com erupção cutânea e a seguir eventuais características hemorrágicas, como hematêmese, hemoptise, melena e hematoquezia. Diversas doenças infecciosas devem entrar no diagnóstico diferencial, que precisa ser efetivado, para que as mesmas sejam tratadas, pois a maioria delas tem tratamento eficaz. Malária falciparum, shigelose, doenças riquetsiais, entre tantas outras.

Seguiram-se surtos quase que anuais, alguns deles com centenas de casos, embora nenhum com a mesma proporção do atual, de 2014, que levou o CDC, ainda em setembro último, a acenar com a possibilidade do atingimento de meio a um milhão de casos, até janeiro do próximo ano, caso não se conseguisse conter a transmissão inter humana. Como das outras vezes a doença tem ocorrido na parte ocidental da África, Guiné, Libéria, Nigéria, Zaire, Serra Leoa, com efeitos catastróficos para os sistemas de saúde destes países, já de si tão precários. Até 02/12/2014 haviam sido registrados 17.256 casos no continente africano, 10.793 laboratorialmente confirmados, com 6113 óbitos. Houve casos descritos nos países ocidentais, respectivamente na Europa (Espanha) e Estados Unidos, neste último um americano vindo da África. Em ambos os casos houve transmissão secundária, apesar dos cuidados e da excelência dos hospitais onde

tal aconteceu.

Morcegos frugívoros parecem ser o reservatório habitual dos vírus. Estes quando mortos, ou os restos de alimento que deixam, de frutos, polpas são ingeridos por vários tipos de símios e por outros animais, que adoecem e morrem em grande número, como ficou comprovado, podendo contaminar os seres humanos. A partir daí a contaminação de outros indivíduos ocorre com facilidade, particularmente quando são tratados em casa, o que a OMS formalmente condena. A ocorrência de contaminação em funerais é muito grande, em função dos costumes arraigados, de tocar o morto e de pranteá-lo muito de perto. Os doentes devem ser isolados em hospitais para tal preparados, com cuidados especiais e cuidadores altamente treinados. A letalidade tem variado de 50 a 90% e não existe tratamento específico. Apenas os cuidados de suporte, como a hidratação adequada, atualmente, são capazes, possivelmente, de aumentar a chance de sobrevivência dos pacientes. Vários grupos têm tentado produzir vacinas, que estão sendo testadas, mas nenhuma foi até agora aprovada.

A doença se transmite pelo contato com sangue e secreções variadas dos pacientes em fase de doença franca, mas não no período de incubação, que dura de 2 a 21 dias. Houve grande preocupação no mundo inteiro, em função das múltiplas linhas aéreas que ligam países africanos aos vários continentes, muitas das quais foram temporariamente suspensas. Cuidados têm sido utilizados em todos os aeroportos, inclusive em nosso país. Embora as chances de a doença vir a atingir o Brasil sejam mínimas, é preciso levar em conta que a entrada de estrangeiros, por terra, é controlada de forma muito deficiente, já que a Polícia Federal em nossas fronteiras, só o faz no horário dito comercial. Tendo em vista o período de incubação, nada impede que alguém vindo da África Ocidental, como se acontecer, o faça através de outros países da América do Sul, para o Acre, por exemplo. Tal foi objeto de um alerta às autoridades brasileiras, partido da Academia Nacional de Medicina, que esperamos surta efeito.

¹Professor Titular Emérito de Clínica Médica de Doenças Infecciosas e Parasitárias, da Escola de Medicina e Cirurgia da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO); Membro Titular (e atual Orador-Oficial) da Academia Nacional de Medicina e Fundador e Editor Chefe dos Cadernos Brasileiros de Medicina.

A Medicina de Família na Educação Médica: Um Núcleo de Ensino na Atenção Terciária para a Aprendizagem em Atenção Primária

Thaís Nascimento Magalhães¹, Terezinha de Souza Agra Belmonte², Carolina de Almeida Luna³

RESUMO

A Estratégia de Saúde da Família (ESF) foi organizada para romper com o paradigma assistencial de saúde vigente em nosso país, que já não atendia as necessidades dos usuários e dos profissionais de saúde. Contudo, para conseguir uma efetiva implementação do novo modelo é necessário mudanças dentro da própria formação do ensino médico, para que os futuros profissionais sejam capacitados a enxergar o paciente como um todo e avaliar o processo saúde-doença em todas as esferas do cuidado. Esta pesquisa, portanto, contextualiza a criação da ESF e os primeiros passos da Escola de Medicina e Cirurgia da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO) para incorporar essa nova estratégia em seu ensino.

Palavras-chave: Estratégia de Saúde da Família, Ensino Médico, Processo saúde-doença.

The Family Medicine in Medical Education : A Core Learning in Tertiary Care for Learning in Primary Care

ABSTRACT

The Family Health Strategy (FHS) was organized to break with the current health care paradigm in our country that no longer met the needs of users and health professionals. However, to achieve an effective implementation of the new model is needed changes within the training of medical education, so that future professionals are able to view the patient as a whole and evaluate the disease process in all areas of care. This research therefore contextualizes the creation of the ESF and the first steps of the School of Medicine and Surgery, Federal University of the State of Rio de Janeiro (UNIRIO) to incorporate this new strategy into their teaching.

Key words: Strategy family health, medical education, health-disease process.

Correspondência

Terezinha de Souza Agra Belmonte
Clínica Médica A
Hospital Universitário Gaffrée e Guinle
Rua Mariz e Barros, 775 - Tijuca
20270-004 - Rio de Janeiro/RJ
Brasil
E-mail: tbterezabm@gmail.com

¹Graduada em 2013 pela Escola de Medicina e Cirurgia da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro. ²Professora Adjunta da Clínica Médica A da Escola de Medicina e Cirurgia da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro e orientadora do Programa de Extensão Universitária Núcleo Interconsulta. ³Graduada em 2009 em medicina pela EMC-UNIRIO. Médica do Trabalho colaboradora do Programa Núcleo Interconsulta.

INTRODUÇÃO

A importância de uma pesquisa sobre Programa de Saúde da Família ou da Estratégia Saúde da Família, como é conhecido hoje, é ressaltar a consolidação de um novo modelo de atenção à saúde no Brasil. Este foi proposto de acordo com as diretrizes que regem o Sistema Único de Saúde - SUS (1988) e faz parte do projeto de Saúde Coletiva.

O Programa de Saúde da Família tem um caráter substitutivo ao modelo tecnicista/hospitalocêntrico, ao buscar um novo modelo de atenção, baseado na promoção da saúde¹, e tendo a família como centro do cuidado e não apenas o indivíduo doente². Em todos os pontos do território nacional, as equipes capacitadas para essa tarefa cadastram moradores, mapeiam riscos e desenvolvem a promoção da saúde na tentativa de melhorar a qualidade de vida das populações³.

Cyrino e Toralles-Pereira⁴ (2004), nos mostram perante esse cenário de transformação assistencial, a necessidade de mudança na educação de profissionais de saúde. Visto que há uma inadequação pedagógica do sistema formador em responder às demandas sociais, nos conduzindo ao questionamento do porquê limitar a transmissão de conhecimentos técnico-científicos para os estudantes, ao invés de adicionar a eles, discussões humanísticas extraídas da própria realidade socio-cultural da população que será atendida. Essa educação tecnicista é devido ao modelo Flexneriano adotado por muitas escolas médicas em todo o mundo, o qual se fundamenta no ensino médico a partir do avanço científico. O mesmo tem como princípios que as escolas de medicina devem ser baseadas nas Universidades, e devem apresentar o currículo dividido em um ciclo básico e outro clínico, sendo que o primeiro deve ser realizado em laboratórios bem estruturados, enquanto o segundo dentro do hospital, apresentando a grade um programa educacional com base científica. Por fim isso exclui a arte da prática médica da ciência médica.

Segundo Duffy⁵ (2011) neste modelo os doentes são vistos apenas para servir aos fins acadêmicos do professor. Pagliosa e Da Ros⁶ (2008) citam que no Relatório Flexner o social, o coletivo, o público e a comunidade não contam para o ensino médico, e não são considerados implicados no processo de saúde-doença.

Essa estrutura educacional tradicional ne-

gligencia a pessoa do paciente como um todo, e faz com que a formação médica tenha uma visão reducionista do que seria saúde, visto que seria a ausência da patologia, sem levar em consideração as dimensões social, psicológica e econômica da saúde. Mediante a esse modelo Flexneriano reducionista, ditado pela medicina baseado em evidências, com *guidelines*, cada vez mais sofisticados, viu-se a necessidade de revisões da educação médica para resgatar a dimensão essencial do cuidado: a relação entre humanos, a medicina baseada em vivência através da relação médico-paciente.

Dessa forma, é promovendo a revelação dessa ligação entre esses dois assuntos a Estratégia Saúde da Família e a Reforma Educacional que este trabalho estabelece as histórias da evolução dos modelos de atenção à saúde, bem como a reflexão da inserção do estudante de medicina no cotidiano da comunidade assistida através do Programa de Saúde da Família.

METODOLOGIA

Esse estudo é retrospectivo, registrado no CEP-HUGG sob nº51/2011, e foi dividido em dois momentos que se articulam:

- A realização de revisão bibliográfica em livros e artigos de revistas indexadas (publicados de 1978 a 2012) e em bases de dados do Scielo, Lilacs e Pubmed, através das palavras chaves: medicina preventiva, medicina psicossomática, medicina da pessoa sobre os temas Saúde Coletiva, Sistema Único de Saúde, Atenção Básica à Saúde, Estratégia de Saúde da Família, Educação Médica.
- Uma avaliação dos prontuários arquivados no Serviço de Arquivo Médico e Estatística, do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, os quais pertenciam aos pacientes do ambulatório de Medicina de Família do HUGG que ficou em funcionamento até 2010, a fim de analisarmos o perfil epidemiológico da comunidade atendida no último ano em que o ambulatório seria fechado.

RESULTADOS

A fim de compreender melhor a Estratégia de Saúde da Família, e o cenário no qual foi desenvolvida, apresentamos inicialmente um contexto histórico para pontuar a evolução da Saúde Coletiva, no Brasil principalmente.

História da Saúde Coletiva

Os modelos assistenciais à saúde nos paí-

ses capitalistas estão intimamente ligados ao contexto político e econômico dos mesmos, portanto em nosso país não foi diferente. No Brasil o projeto denominado saúde coletiva pode ser retratado em 3 fases: a primeira que se inicia na segunda metade dos anos 50 e se estende por cerca de quinze anos, que ficou conhecida como projeto preventivista; a segunda fase que foi até o final dos anos 70, que somado ao ideal preventivista, reiterava a visão da medicina social, e a partir dos anos 80 até os dias de hoje vai se consolidando o campo da saúde coletiva⁷.

Dessa forma, a primeira fase se estabelece numa época marcada por grandes transformações sociais decorrentes do fim da Segunda Guerra Mundial, e na queda do poder de Getúlio Vargas, assim como em um momento de desenvolvimento da indústria manufatureira no Brasil e em alguns países da América Latina. Neste período assistia-se a um aumento da utilização de antibióticos e de técnicas cirúrgicas e na consolidação da atenção médica individualizada. Portanto, é neste contexto que emergiu o projeto preventivista, que teve um caráter mais pedagógico que uma mudança das práticas médicas em si, sendo um marco da época a criação das disciplinas de epidemiologia, administração dos serviços de saúde, e bioestatística dentro do curso de graduação da medicina. Já neste período era feito uma crítica ao método de biologização de ensino centrado em práticas individuais e hospitalares isoladas da configuração social.

Contudo, no final dos anos 60 até o fim dos anos 70, começou a criticar-se esse modelo preventivista e a própria Organização Pan Americana da Saúde que defendeu esse ideal realçou que as mudanças no âmbito da formação acadêmica foram alcançadas, através do surgimento dessas disciplinas, mas que o movimento não atingiu as mudanças práticas, isto é, a reforma não atingiu plena integração com os serviços prestados à comunidade, com isso se iniciava a discussão das diferenças entre Medicina Preventiva e Medicina Social.

Dessa forma, a Medicina Social, deveria ser entendida como um campo de práticas e conhecimentos voltados para a saúde da sociedade, com objetivo de identificar o processo saúde-doença da população, as relações da comunidade com a atenção médica, visando evidenciar os

problemas envolvidos nessas situações para poder extingui-los e oferecer a população saúde e bem-estar.

No final dos anos 70, novamente os países latino-americanos se viram em uma crise, com o agravamento do processo inflacionário, o aumento da dívida externa e mais uma vez os parâmetros de saúde foram questionados, havendo a necessidade de mudanças no que tangenciava o modelo assistencial. Surgia internacionalmente o discurso da Atenção Primária à Saúde, e no Brasil crescia o campo da Saúde Coletiva, que vinha para investigar os fatores socioculturais da saúde, e estabelecer um compromisso com o coletivo. Essa idéia evoluiu desde então, e hoje a Saúde Coletiva caracteriza-se pela associação dos resultados adquiridos ao longo do tempo com a Medicina Preventiva, e a Medicina Social, podendo ser retratada como um campo de conhecimento de natureza interdisciplinar cujas disciplinas básicas são a epidemiologia, o planejamento/administração de saúde e as ciências sociais em saúde, contemplando o desenvolvimento de atividades de investigação sobre o estado sanitário da população, a natureza das políticas de saúde, a relação entre os processos de trabalho e doenças e agravos, bem como as intervenções de grupos e classes sociais sobre a questão sanitária.

O final dos anos 80 foi marcado por conturbados problemas no cenário nacional, principalmente relacionado ao final da ditadura militar, associado havia um quadro de crise na saúde, pelo aumento de doenças infecto-contagiosas, entre elas a Síndrome da Imunodeficiência Adquirida e doenças crônico degenerativas, e mortes por causas externas, sendo necessário uma reforma sanitária⁸.

Nesta a Saúde Coletiva foi então baseada na multiprofissionalidade e consequente interdisciplinaridade como forma de enfrentar a diversidade das práticas sanitárias, e continuava com a tarefa de investigar, compreender e interpretar os determinantes da produção ecobiopsicossocial das doenças e da organização social dos serviços de saúde, características sustentadas até hoje.

Esse foi o momento em que o holismo, as práticas do cuidado se inseriram nos serviços nas diferentes atenções em saúde. Os temas infância, adolescência, saúde da mulher, saúde do homem e saúde do idoso entraram em reflexão.

História do Sistema Único de Saúde (SUS)

A sociedade brasileira vivia um momento de transição política, passando por um processo de desconstrução política e institucional nomeado Reforma Sanitária, que tinha o objetivo de transformar as condições de saúde e a atenção à saúde destinada ao povo brasileiro.

Essa reforma visava assegurar à população o direito à saúde, e esse ideal acabou por fazer parte da Constituição Federal de 1988 - Art.196: “a Saúde é direito de todos e dever do Estado”⁹.

É neste contexto que surge o Sistema Único de Saúde, o fruto dessa reforma, com seus princípios básicos de descentralização, integralidade e participação da comunidade¹⁰. A partir desse momento, o Brasil passa a ter um sistema público de saúde único e universal, já que anteriormente o Ministério da Saúde somente desenvolvia ações de promoção à saúde e prevenção de doenças, destacando as campanhas de vacinação e o controle de endemias, o mesmo tinha no campo da assistência à saúde apenas alguns hospitais especializados em psiquiatria e tuberculose em algumas regiões do país, e em alguns municípios haviam atendimentos médicos para uma população considerada indigente, mas esse serviço tinha mais um caráter filantrópico.

O poder público oferecia os serviços de saúde através do INAMPS - Instituto Nacional de Assistência Médica da Previdência Social, ligado ao Ministério da Previdência, o qual beneficiava trabalhadores da economia formal com carteira assinada, isto é não apresentava um caráter universal. Já o Sistema Único de Saúde apresentava como uma de suas diretrizes a universalidade de acesso aos serviços de saúde.

Apesar do Sistema Único de Saúde encontrar dificuldades desde sua implementação para se adequar às necessidades da população, ao longo do tempo tem ocorrido uma progressiva transformação, conforme a organização e os programas de trabalho do SUS.

História da Atenção Básica de Saúde

A Atenção Básica à Saúde ou Atenção Primária à Saúde é uma estratégia de organização de atenção à saúde que visa responder de forma regionalizada e sistematizada a maior parte das necessidades de saúde de uma população, através da integração de ações preventivas e curativas, bem

como atenção voltada para indivíduos e comunidades.

A idéia de Atenção Primária foi utilizada pela primeira vez em 1920, no Relatório Dawson. Esse relatório foi formulado pelo governo inglês com o objetivo de reorganizar o modelo assistencial do país, uma vez que o mesmo vinha apresentando elevados custos, alta complexidade e baixa resolutividade, sendo então uma contraproposta ao modelo flexneriano que tinha cunho curativo, fundado na atenção individual e no reducionismo biológico¹¹.

O relatório caracterizava-se pela hierarquização dos níveis de atenção, visto que organizava o modelo em centros de saúde primários, secundários, serviços domiciliares e hospitais de ensino. Nos centros de saúde primários e nos serviços domiciliares trabalhavam médicos clínicos gerais, os quais deveriam solucionar a maior parte dos problemas de saúde de uma determinada comunidade. Os casos que não pudessem ser resolvidos por completo mediante os recursos existentes nessas unidades de saúde deveriam ser encaminhados para centros de atenção secundários, onde estariam presentes especialistas de diversas áreas, ou para hospitais se houvesse a necessidade de internação ou cirurgia.

Dessa forma o referido relatório determinou duas características da Atenção Primária: a regionalização e a integralidade. E essa concepção apresentada pelo governo inglês influenciou os modelos assistenciais de todo o mundo.

Em 1978, ocorre em Alma Ata, no Cazaquistão, a I Conferência Internacional sobre Cuidados Primários em Saúde, que tinha como meta entre seus países membros atingir o maior nível de saúde possível até o ano de 2000.

A Declaração de Alma Ata determinou que os cuidados primários em saúde são cuidados essenciais de saúde baseados em métodos e tecnologias práticas que devem estar ao alcance universal dos indivíduos e famílias da comunidade¹². Além disso, o documento descreve que para o desenvolvimento da Atenção Primária de Saúde são necessárias, no mínimo, as seguintes ações: educação em saúde voltada para a prevenção e proteção; distribuição de alimentos e nutrição apropriada; tratamento da água e saneamento; saúde materno-infantil; planejamento familiar; imunização; prevenção e controle de doenças endêmicas; tratamento de doenças e lesões comuns;

fornecimento de medicamentos essenciais.

As metas de Alma Ata jamais foram alcançadas plenamente, porém a Atenção Primária foi uma referência nas reformas sanitárias que ocorreram nos diversos países pelo mundo.

No Brasil houve experiências de Atenção Primária à Saúde desde o início do século XX, com os centros de saúde em 1924 que trabalhavam com uma base populacional e com educação sanitária, porém mantinham uma divisão entre ações preventivas e curativas. Em 1940 foi criado o Serviço Especial de Saúde Pública que criou ações curativas e preventivas, contudo restritas a doenças infecciosas e carenciais.

Nos anos 70 surgiu o Programa de Interiorização das Ações de Saúde e Saneamento do Nordeste (PIASS) que visava chegar à população historicamente excluída. Assim, nos anos 80 com o ideário da reforma sanitária, com a crise do modelo médico-previdenciário representado na época pelo Instituto Nacional de Assistência Médica da Previdência Social (INAMPS), surgiram as Ações Integradas de Saúde (AIS), que tinham como objetivo fortalecer um sistema unificado e descentralizado de saúde voltado para as ações integrais.

Essas experiências somadas à implementação do Sistema Único de Saúde possibilitou em nosso país a construção de uma política de Atenção Primária à Saúde, tornando-a o contato prioritário da população com o sistema de saúde. A principal estratégia da configuração da Atenção Básica à Saúde no Brasil é a Saúde da Família.

A estratégia de Saúde da Família

A modernização tecnológica mundial da Medicina, o crescimento e prestígio das especialidades e subespecialidades médicas, o modelo assistencial hospitalocêntrico gerou uma insatisfação de modo geral tanto dos prestadores de serviços (profissionais da área de saúde) como dos que usufruíam dos serviços (a população)¹³. Além desses fatores que elevavam os custos e não vinham acompanhados de resultados eficazes, no Brasil havia ainda a falta de acesso a cuidados básicos, a mortalidade infantil, as precárias condições sociais, econômicas e sanitárias impondo ao Ministério da Saúde uma reorganização do modelo assistencial, e a saída encontrada foi a Medicina de Família.

O Programa de Medicina de Família tem

como precursor o Programa dos Agentes Comunitários de Saúde (PACS), que surgiu em 1991, e foi a partir daí que a família passou a ser o enfoque como unidade de ação programática de saúde e não mais (tão somente) o indivíduo¹⁴. O diagnóstico situacional dessas estratégias foi de que a família é a primeira unidade de um grupo.

O PACS tem na pessoa do agente de saúde o elo entre os serviços de saúde e a comunidade, esse programa foi uma tentativa de racionalização dos gastos em saúde, de implementação das diretrizes que deveriam reger o Sistema Nacional de Saúde, e de levar ações de promoção à saúde às populações de risco¹⁵.

Dessa forma em 1994, o Ministério da Saúde baseado nos princípios do Sistema Único de Saúde, estende para todo o país o ideal prezado pelo PACS, criando o Programa de Saúde da Família. O principal objetivo era melhorar o estado de saúde da população, mediante a construção de um modelo assistencial de atenção baseado na promoção, proteção, diagnóstico precoce, tratamento e recuperação da saúde dirigido aos indivíduos, à família e à comunidade.

A Estratégia de Saúde da Família assume o compromisso de prestar assistência universal, integral, equânime, e, acima de tudo, resolutiva à população, na unidade de saúde e no domicílio, sempre de acordo com as suas necessidades, além disso, identifica os fatores de risco aos quais ela está exposta, neles intervindo de forma apropriada. Sendo então a porta de entrada do sistema local de saúde, mas com integração entre os vários níveis de atenção¹⁶.

No PSF as ações são estruturadas no trabalho em equipe e buscam humanizar as práticas de saúde, com o objetivo de obter a satisfação do usuário através do estreito relacionamento dos profissionais com a comunidade. O processo de trabalho das equipes baseia-se a partir do conceito de delimitação do território, mapeamento das áreas e microáreas (a primeira entendida como um conjunto de microáreas contíguas sob a responsabilidade de uma equipe, onde residem em torno de 2.500 a 4.500 pessoas e a segunda representa a área de atuação de um agente comunitário de saúde, onde moram cerca de 400 a 750 pessoas), cadastramento familiar e utilização do sistema de informação de atenção básica (SIAB)¹⁷.

Essas equipes multiprofissionais são compostas, no mínimo, por um médico de família,

um enfermeiro, um auxiliar de enfermagem e seis agentes comunitários de saúde. Quando ampliada, conta ainda com: um dentista, um auxiliar de consultório dentário e um técnico em higiene dental¹⁷.

Algumas das atribuições da equipe de saúde da família são: conhecer a realidade das famílias pelas quais são responsáveis e identificar os problemas de saúde mais comuns e situações de risco aos quais a população está exposta; executar, de acordo com a qualificação de cada profissional, os procedimentos de vigilância à saúde e de vigilância epidemiológica, nos diversos ciclos da vida; garantir a continuidade do tratamento; prestar assistência integral, respondendo de forma contínua e racionalizada à demanda, buscando contatos com indivíduos sadios ou doentes, visando promover a saúde por meio da educação sanitária; promover ações intersectoriais e parcerias com organizações formais e informais existentes na comunidade para o enfrentamento conjunto dos problemas; incentivar a formação e/ou participação ativa nos conselhos locais de saúde e no Conselho Municipal de Saúde¹⁶.

Desse modo, é baseado nas diretrizes do Sistema Único de Saúde, como as de hierarquização e integralidade, que organizou-se o Programa de Saúde da Família, atualmente chamado de Estratégia de Saúde da Família, o qual apresenta idéias nucleares de territorialização, adscrição de clientela, e de uma equipe multiprofissional para oferecer serviços, e fazer um diagnóstico situacional dos problemas de saúde da comunidade a fim de elaborar ações educativas e sanitárias para solucioná-los.

A reforma das diretrizes curriculares de medicina

Por longos anos foi o modelo Flexneriano de ensino que imperou dentro do meio acadêmico. Este defendia a formação médica dividida no ciclo básico e ciclo clínico, sendo que o primeiro deveria estar fortemente ligado ao uso dos laboratórios, e o segundo deveria consistir no estudo dentro de hospitais universitários com professores médicos especialistas. Pelo relatório de Flexner os planos de ensino da graduação médica tinham que conter incentivos a pesquisas científicas quantitativas.

Esse modelo de aprendizado adotado em quase todo mundo gerou grandes impactos do en-

sino na área da saúde, uma vez que culminou com a supervalorização da medicina de caráter técnico curativo e hospitalar centrada no indivíduo doente em contrapartida à prevenção e promoção de saúde, assim como uma dissociação das preocupações sociais e psicológicas das práticas médicas, já que viam a medicina como uma ciência biológica e não humana não incluindo o fazer a medicina como arte, além de ter imperado atos médicos centrados no uso de uma tecnologia sofisticada, associado à técnicas cirúrgicas e medicamentosas¹⁷.

Esse modelo colocou a família, a comunidade em um plano inferior, e conseqüentemente o ambiente que desencadearia a patologia e a cura.

Contudo, no Brasil a resistência a esse modelo já ecoava no início da década de 80, quando houve a proposta de reorganizar o ensino médico brasileiro e a prática da profissão através da redefinição de formação do médico generalista ou de família, embora ainda que no campo só da pós-graduação e da residência médica. Essa redefinição foi feita a partir do desenvolvimento de Programas de Medicina Geral e Comunitária e Medicina Preventiva e Social, que incentivavam o treinamento fora dos hospitais¹⁸.

Essa onda de transformação do ensino médico foi marcada no ensino da graduação em 2001, quando foi aprovada as Diretrizes Curriculares Nacionais pelo Conselho Nacional de Educação. Estas têm como objetivos incentivar uma sólida formação geral, para que o futuro graduado possa superar os desafios que enfrentará em seu exercício profissional, fortalecer a articulação das atividades teóricas e práticas no curso, encorajar o reconhecimento de habilidades e competências fora do ambiente hospitalar, entre diversos outros.

As Diretrizes preconizam, então, que o Curso de Graduação em Medicina deve estar relacionado com todo processo saúde-doença do cidadão, da família e da comunidade, levando em consideração a realidade epidemiológica e promovendo ações de saúde integrais¹⁹. Ou seja, a finalidade é moldar um profissional com uma formação generalista, crítica, reflexiva e humanista, o qual seja capaz de desenvolver ações de promoção, prevenção, recuperação e reabilitação à saúde, baseado na ética e na responsabilidade psicossocial, a fim de ser um promotor integral da saúde do ser humano.

A história do ambulatório de medicina de família do Hospital Universitário Gafrée e Guinle (HUGG)

Em virtude das superespecializações médicas, da modernização tecnológica no diagnóstico e conduta dos pacientes, os quais não eram acompanhados pela eficiência dos resultados obtidos, bem como a discussão mundial de priorizar a Atenção Básica, por meio da implantação dos Programas de Saúde da Família em diversos países, dentro do continente americano e europeu, professores da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro foram em busca de informações a respeito desse novo modelo assistencial que vinha se alastrando e firmando-se como o resgatador da medicina humana, da medicina com enfoque no cuidado, e não que restringe-se a cura.

Dessa forma, um grupo de docentes realizou uma viagem até Cuba, para conhecer a Estratégia de Medicina de Família naquele país, que fora implantada desde 1961. Eles ficaram encantados com a proposta do modelo e nos resultados positivos obtidos, como a elevação da expectativa de vida da população, além dos cuidados domiciliares, as ações de promoção e prevenção à saúde. Com a volta para o Brasil e extasiados com o ideal da medicina familiar, e da atenção primária como a saída para reorganizar o modelo assistencial, surge o projeto de um curso de Pós-Graduação em Medicina Familiar para a Escola de Medicina e Cirurgia. Assim, o então Excelentíssimo Reitor em exercício Pietro Novellino promulgou em primeiro de Março de 1989 a resolução nº 696, que ficava homologado o curso de especialização em Medicina Familiar e Comunitária do curso de Medicina, do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro.

A partir do surgimento do curso de Pós-Graduação foi necessário a criação de um ambulatório de Medicina de Família, com o objetivo de

administrar as aulas práticas do curso. Este espaço ambulatorial além de ser utilizado pelos pós-graduandos, era aberto aos alunos de graduação, com interesse na área de atenção primária, de modo que fosse um primeiro contato para esse novo mundo da Saúde Coletiva que estava se consolidando mundialmente. Dessa forma, na Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro havia a possibilidade de se introduzir os acadêmicos de medicina dentro de um Ambulatório que seguia alguns dos preceitos pregados como o novo ideal de atenção à saúde, isso antes mesmo da Reforma Curricular acontecer.

Esse Ambulatório permitia que os alunos pudessem estabelecer um vínculo desde o período da graduação com a população assistida, estimulando habilidades como o ouvir o paciente, discriminar os problemas biopsicossociais enfrentados no dia-dia, ter senso crítico e reflexivo sobre o processo saúde-doença, e dessa maneira construir-se como um profissional diferenciado, o qual prioriza a relação médico-paciente-família e sociedade, e entende que sem esse vínculo não há eficiência no seu objetivo de cuidar do próximo.

No gráfico 1 são apresentadas as patologias encontradas no levantamento dos prontuários do Ambulatório de Medicina de Família do HUGG do ano de 2010. Nota-se que as patologias mais encontradas são Hipertensão Arterial(46%), Osteoartrite (42%) e Dislipidemia (30%). Seguidas de doenças do trato gastrointestinal, ansiedade, doença vascular venosa, doença cardiovascular, diabetes e doenças respiratórias. Observa-se que as doenças que formam a síndrome metabólica (hipertensão arterial, dislipidemia, doença cardiovascular e diabetes) encontram-se na maioria dos pacientes atendidos no ambulatório devido a sua alta prevalência na sociedade brasileira. As doenças psiquiátricas Ansiedade (19%), Depressão (11%) e Insônia (9%) também tem expressão significativa nessa população atendida.

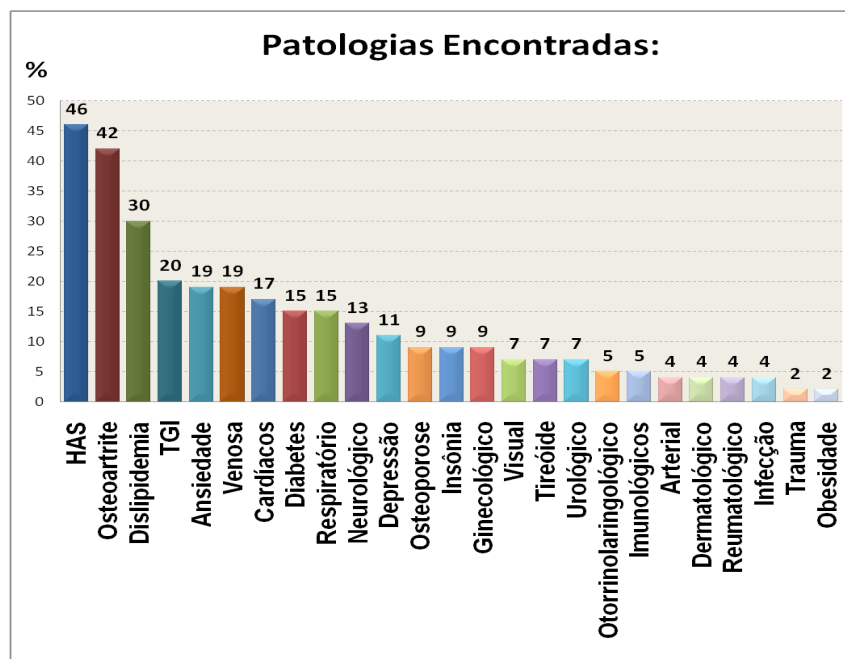


Gráfico 1: As patologias encontradas no ambulatório de Saúde da Família do HUGG em 2010

DISCUSSÃO

O modelo de atenção tecnicista que imperava na maioria dos países ao longo de várias décadas baseava-se na relação custo-benefício. Havia um aumento dos gastos ligados à prestação de saúde, como ambulatórios de alto custo operacional. Entretanto, a população mais carente ainda sofria por desigualdade no acesso aos serviços de saúde, ficando praticamente desassistida. É perante esse cenário que o governo motiva-se a reorganizar e estabelecer estratégias do modelo de atenção primária.

Isto implicou na criação do Projeto de Medicina de Família e Comunidade, o qual aproximaria o Sistema de Saúde do paciente a ser assistido, com um caráter personalizado e participativo, através do trabalho de uma equipe multidisciplinar. Mas principalmente pelo cuidado de um profissional médico com uma abordagem diferente²⁰.

Este conhecido como médico de família enfoca o ser humano não só como um conjunto de órgãos, mas como uma unidade integral biopsicossocial, que reflete os desajustes afetivos, emocionais, psicológicos e físicos que ocorrem no seio do grupo familiar e dos problemas sociais da comunidade que está inserido: uma visão sistêmica da família.

O médico de família representava uma necessidade para a atenção médica e para a saúde pública em escala mundial, tanto em países desenvolvidos como naqueles em desenvolvimento,

visto que eles precisavam de um profissional generalista, que oferecessem uma atenção contínua e integral aos pacientes. Era esperado que cada contato entre o médico e o paciente fosse uma oportunidade para ensinar prevenção e educação sanitária. Ou seja, o perfil do médico de família era justamente o contrário do que o encontrado na época, no auge da formação de superespecialistas.

Dessa forma, a fim de capacitar os profissionais e oferecer à população um serviço de saúde de qualidade, que satisfizesse as suas reais necessidades, surgiram os cursos de pós-graduação em Medicina de Família e Comunidade pelo mundo. No continente americano o primeiro país a criar um programa de pós-graduação de Medicina Familiar foi o México, em 1971. Isso foi acompanhado por outros países como Venezuela, Cuba e Estados Unidos²⁰.

No Brasil, como vimos, a Estratégia de Medicina de Família e Comunidade foi criada em 1994. Entretanto, os primeiros programas de pós-graduação em Medicina Geral e Comunitária, foram organizados no Rio Grande do Sul a partir de 1976, só sendo reconhecidos em 1981 pela Comissão Nacional de Residência Médica²¹. Logo, surgiram outros cursos em Pernambuco e no Rio de Janeiro²². Na Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro como já mencionado o curso de Pós-graduação em Medicina Familiar e Comunitária foi homologado em 1989, e somado a ele

houve a criação do Ambulatório de Medicina de Família.

Contudo, apesar da discussão e implementações de diversos Projetos e Programas de Medicina de Família no mundo, a Escola de Medicina e Cirurgia da Universidade Federal do Rio de Janeiro, embora pioneira na construção de um dos cursos de Pós-Graduação, não demonstrou interesse inicial em administrar uma disciplina, mesmo que optativa em atenção primária na sua grade curricular na graduação. Todavia essa ausência do componente acadêmico na especialização do médico de família é vista em grande parte das Universidades, não sendo uma característica particular da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro.

Essa falta de incentivo para a formação do médico generalista era encontrada porque a idéia da especialização era fundamental para a complementação da formação médica, e representava o caminho natural para o desempenho profissional. Desse modo, o médico generalista era visto com menor valor, como uma segunda categoria dentro da profissão. E isso se traduz em uma falta de credibilidade, que desperta desconfiança e pouco interesse dos futuros profissionais em escolher realizar uma residência em Medicina de Família e Comunidade.

Portanto, a afirmação da identidade da Medicina de Família e Comunidade como especialidade passa necessariamente por sua progressiva inserção universitária como disciplina acadêmica.²³ Assim, ela se estabelece como uma área do saber médico, que apresenta sua metodologia específica, suas linhas de pesquisa peculiares, seu próprio objeto de conhecimento e seu terreno de ação. Além de priorizar o elemento chave dentro da atenção primária: o Médico de Família.

O trabalho de Morelli e et al.²⁴ (2007) já relatava que a Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro fez sua reforma curricular em 1999, às vésperas da aprovação das Diretrizes Curriculares, porém já no contexto de seu desenvolvimento, e trazendo em seu currículo três disciplinas do campo de saúde da família: Ambiente e Saúde, Epidemiologia e Medicina do Trabalho, todavia nenhuma delas apresentava atividades práticas, todas eram baseadas em aulas teóricas e seminários, além do que na época não foi implementado o estágio de Saúde Coletiva no internato. Este último foi incluído no currículo somente no ano de

2009/2010.

Essa ausência de incentivo em criar um programa para graduação de Medicina de Família e Comunidade só causa um déficit no aprendizado dos futuros profissionais médicos, pois os conteúdos programáticos dessa especialidade de acordo com Anderson e et al²⁵ (2005) são reconhecer a importância da Atenção Primária, da Estratégia de Saúde da Família e da prática ambulatorial nos sistemas de saúde; estimular a relação médico-paciente-família-comunidade; ter reflexão epidemiológica; reconhecer o diagnóstico das condições socioambientais de uma família; aprender sobre prevenção, promoção e reabilitação da saúde; entender que há necessidade de se ter um cuidado integral e contínuo nas ações médicas; e identificar quais ações devem ser priorizadas na abordagem comunitária.

CONCLUSÃO

Conclui-se que o modelo hospitalocêntrico adotado pelas Escolas Médicas em todo o país, está defasado, que hoje é necessário humanizar a Educação Médica, seguindo o recomendado pelas Diretrizes Curriculares.

É necessário incentivar as atividades práticas de atenção básica dentro das Universidades a fim de divulgar e consolidar a importância da Atenção Primária e da Estratégia de Medicina de Família, de modo que os futuros profissionais saibam que ser médico de família é uma especialidade com valor profissional como as demais, não menosprezando essa categoria. E demonstrar que o estudo da família, da dinâmica social, pode identificar o motivo do adoecimento, do sofrimento daquele indivíduo, assim como de todo o grupo que o rodeia, seja no meio familiar ou da comunidade, e muito provavelmente norteará o médico a melhor forma de abordagem para solucionar aquela angústia.

Portanto, tanto as graduações precisam se adequar as novas normas impostas pelo Ministério da Educação, tanto quanto aquelas que já introduziram em seus currículos atividades voltadas para Saúde Coletiva devem ser incentivadas, como por exemplo, facilitar parcerias entre os Postos de Saúde da Família dos municípios com as Universidades, a fim de estimular cada vez mais a experiência prática dos graduandos, o que só enriquecerá a formação profissional, e consolidaria ainda mais o modelo da Estratégia de Saúde da Família.

REFERÊNCIAS

1. Araújo,MBS; Rocha,PM. Trabalho em equipe: um desafio para a consolidação da estratégia de saúde da família. *Ciência e. saúde coletiva*, Rio de Janeiro 12 (2): 455-464, Mar./Abr, 2007.
2. Rosa, WAG; Labate, RC. Programa Saúde da Família: A Construção de um Novo Modelo de Assistência. *Rev Latino-am Enfermagem* 13(6):1027-34, Nov-Dez 2005
3. Oliveira, RL. Anamnese em medicina da Família: Traçando um perfil biopsicossocial dos pacientes do ambulatório de Medicina de Familiar do Hospital Universitário Gafree e Guinle. 2002.
4. Cyrino,EG; Toralles-Pereira,ML. Trabalhando com estratégias de ensino-aprendizado por descoberta na área da saúde: a problematização e a aprendizagem baseada em problemas. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 20(3):780-788, mai-jun, 2004.
5. Duffy TP. The Flexner Report--100 years later. *Yale J Biol Med.*; 84(3): 269–276, September 2011
6. Pagliosa,FL; Da Ros,MA. O relatório Flexner: para o bem e para o mal. *Rev. bras. educ. med.* Rio de Janeiro; 32 (4):492-499, Oct./Dec. 2008
7. Nunes,ED. Saúde Coletiva: História de uma idéia e de um conceito. *Saude soc.* São Paulo; 3 (2):5-21, 1994
8. Viana, ALD; Dal Poz, MR. A Reforma do Sistema de Saúde no Brasil e o Programa de Saúde da Família. *PHYSIS: Rev. Saúde Coletiva*, Rio de Janeiro, 15(Suplemento):225- 264, 2005
9. Rodrigues, Paulo Henrique.Sistema Único de Saúde: As lacunas direito à saúde. In: Rodrigues, Paulo Henrique; Santos, Isabela Soares. *Saúde e Cidadania: uma visão histórica e comprada do SUS*. 1ª. Ed. São Paulo: Atheneu; 2008. p. 66-84
10. Rodrigues, Paulo Henrique.Sistema Único de Saúde: As diretrizes e os princípios do SUS. In: Rodrigues, Paulo Henrique; Santos, Isabela Soares. *Saúde e Cidadania: uma visão histórica e comprada do SUS*. 1ª. Ed. São Paulo: Atheneu; 2008. p. 66-84
11. Gustavo Corrêa Matta, GC; Morosini, MVG. Atenção Primária à Saúde. *Dicionário da Educação Profissional em Saúde*. Disponível em http://pap.fun-dap.sp.gov.br/arquivos/dic_profissoes_saude.pdf <Acessado em 31 de Maio de 2012>.
12. OPAS/OMS. Declaração de Alma-Ata. Conferência Internacional sobre Cuidados Primários em Saúde. 1978. Disponível em: <<http://www.opas.org.br>> Acesso em: 01 de Junho de 2012
13. Lima, Mario Barreto Corrêa. *Medicina Familiar: Base para um Sistema de Saúde no Brasil: Medicina Familiar: O Que é?*. Rio de Janeiro: Escola Superior de Guerra; 1993.38 p. [citado em 11 jun 2011]
14. Santana, ML; Carmagnani, ML. Programa Saúde da Família no Brasil: Um Enfoque sobre seus Pressupostos Básicos, Operacionalização e Vantagens. *Saúde e Sociedade* 10(1):33-53, 2001
15. Lima, PVPS; Khan, AS; Silva, LMR; Mayorga, RD. O Programa dos Agentes Comunitários de Saúde (PACS) e os indicadores de saúde da família no Estado do Ceará. 2008. Disponível em: <http://www2.ipece.ce.gov.br/encontro/artigos_2008/26.pdf> Acessado em: 11 de Junho de 2011
16. Informes Técnicos Institucionais.Programa Saúde da Família - Departamento de Atenção Básica - Secretaria de Políticas de Saúde. *Rev. Saúde Pública* São Paulo, 34 (3), Jun. 2000.
17. Atenção Básica e a Saúde da Família. Disponível em: http://dab.saude.gov.br/atencao_basica.php. Acessado em: 15 de Junho de 2011
18. Dalla, MDB. Saúde e Educação Médica – Voltando ao Caminho pela Medicina de Família. *Rev. Bras. Medicina de Família e Comunidade* vol.1 n.1 Abril 2004.
19. ME/CNE. Diretrizes Curriculares Nacionais dos Cursos de Graduação em Enfermagem, Medicina e Nutrição. 2001.Disponível em: http://portal.mec.gov.br/cne/arquivos/pdf/2001/pces1133_01.pdf . Acessado em: 20 de Agosto de 2012.
20. Lima, MBC; Abramoff,S. Programa de Medicina Familiar para a Previdência Social. 1992.37p.
21. Neto, PGC; Lira, GV; Miranda, AS. Interesse dos Estudantes pela Medicina de Família: Estado da Questão e Agenda de Pesquisa. *Rev. Bras. de Educ. Med.* 33 (2) : 198–204; 2009
- 22- Rodríguez, CA; Cassias, AL; Kolling, MG. Proposta de um programa para a formação do Residente em Medicina de Família e Comunidade. *Rev. bras. educ. med.* vol.32 no.1 Rio de Janeiro Jan./Mar. 2008
23. Janaudis, MA;Blasco, PG;Haq, C; Freeman, J.Formando médicos para a Medicina de Família e Comunidade. *Revista Bioética* 2007 15 (1): 27-36
24. Albuquerque, CP, Belmonte, TSA, Morelli,JB. O ensino de Saúde Coletiva na Escola de Medicina e Cirurgia: História Recente e Perspectivas. Rio de Janeiro: *Cadernos Brasileiros de Medicina* XX (1,2,3,4); 8-18; 2007
25. Anderson, MIP; Gusso,G; Filho, EDC.Medicina de Família e Comunidade: especialistas em integralidade. *Revista APS*, v.8, n.1, p. 61-67, jan./jun. 2005.

Alopecia Areata: Revisão Bibliográfica e Relato de Caso

Lara Trindade de Carvalho¹, Antonio Macedo D'Acri²

RESUMO

Introdução: A alopecia areata (AA) é uma doença que acomete homens e mulheres, sobretudo jovens, sendo caracterizada pela perda de pelos em uma ou várias áreas do couro cabeludo, podendo comprometer também a barba, os supercílios e o períneo. Como consequência, placas alopecicas tipicamente circulares constituídas de pele lisa sem sinais inflamatórios são formadas, podendo evoluir para quadros favoráveis de repilação espontânea, ou para quadros mais graves de alopecia total (progressão extensiva no couro cabeludo) ou alopecia universal (toda a superfície corporal). Acredita-se que a patogenia da AA esteja relacionada a fatores genéticos, autoimunes e ao estresse emocional.

Objetivo: Essa revisão de literatura tem por objetivo analisar os aspectos epidemiológicos, clínicos, genéticos, autoimunes, psicológicos, diagnósticos e terapêuticos envolvidos nessa doença. Além disso, será apresentado um relato de caso atendido no ambulatório de Dermatologia no Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, a fim de aportar conhecimento científico no tratamento da AA.

Palavras-chave: Doença autoimune, perda de pelos, doença genética.

Alopecia Areata: Literature Review and Case Report

ABSTRACT

Introduction: Alopecia areata (AA) is a disease that affects both men and women, primarily young adults, being characterized by hair loss in a wide area of the scalp, which may also compromise the facial hair, eyebrow and perineum. As a result, normally circular alopecic plaques are formed, with smooth skin and no inflammatory signs, which may stimulate a spontaneous regrowth or to cause a progression to a full extension of the scalp (total alopecia) or to a full body (universal alopecia). It is established that the AA pathogenesis is genetic-related and associated with autoimmune factors and/or emotional stress. **Objective:** The aim of this research was to review the epidemiological, clinical, genetic, autoimmune and psychological aspects involved in alopecia areata process. Moreover, we presented a case-report treated at the Dermatologic Department of the University Hospital Gaffrée e Guinle, in order to improve the scientific knowledge in diagnosis and treatment of AA.

Key words: Autoimmune disease, hair loss, genetic disease.

Correspondência

Lara Trindade de Carvalho
Rua São Francisco Xavier,
82/502 - Tijuca
20550-012 - Rio de Janeiro/RJ
Brasil
E-mail: laracarvalho_91@hotmail.com

¹Médica graduada pela Escola de Medicina e Cirurgia/Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro. ²Professor da Disciplina de Dermatologia da Escola de Medicina e Cirurgia/Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro. Doutor em Dermatologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro.

1 INTRODUÇÃO

Celsius (14 a 37 a.C.) realizou a primeira descrição clínica da alopecia areata (AA), porém o termo alopecia areata foi designado por Sauvages. Willan e Gruby, em 1843, propuseram uma etiologia fúngica para a doença, sendo demonstrada a incorreção dessa hipótese por Hebra. A teoria trofoneural foi proposta por Von Baresprung posteriormente. Já a teoria distrófica foi elaborada por Jacquet, sendo considerados como causa da afecção focos infecciosos, particularmente dentários. Essas teorias foram, hoje, completamente afastadas. Atualmente, a AA é considerada uma doença autoimune com participação genética¹, que afeta os folículos pilosos por seu caráter inflamatório, levando a perda de cabelo do couro cabeludo e/ou do corpo².

1.1 Epidemiologia

Embora os números citados na literatura variem, a taxa de prevalência aproximada da AA na população mundial é de 0,1%. Na Coreia, a prevalência pode variar entre 0,9 e 6,9% em algumas etnias. Apenas nos Estados Unidos, 14,5 milhões de pessoas (aproximadamente 2% de sua população) são acometidas com AA. Ambos os sexos, todas as idades e todos os grupos étnicos podem ser afetados pela doença. O pico de incidência da AA está entre 20 e 25 anos de idade, embora a doença possa ocorrer em qualquer momento da vida. O primeiro episódio da doença pode-se apresentar, em aproximadamente 60% dos pacientes, antes dos 20 anos. Cerca de 70% dos casos ocorrem entre 10 e 25 anos. Além disso, os homens são afetados em 63% dos casos pelas formas mais graves da doença³.

1.2 Genética

A base genética para a AA se apoia em evidências decorrentes de várias linhas de investigação, incluindo a hereditariedade observada em parentes de primeiro grau, estudos de gêmeos de concordância de 55% em gêmeos idênticos e, mais recentemente, um estudo de ligação familiar⁴. A positividade da história familiar é maior nos indivíduos com início precoce da alopecia, chegando a 37% nos pacientes com início do processo antes dos 30 anos e 7,1% quando a doença se inicia após os 30 anos¹.

Sabe-se que a AA se encaixa no conceito de uma enfermidade complexa e multifatorial, em

que fatores genéticos e ambientais se combinam, resultando em um fenótipo heterogêneo⁵. Estudos genéticos sugerem que um estado de HLA permissivo pode potencializar o desenvolvimento de AA⁶.

1.3 Autoimunidade

Durante o século XX, surgiram várias linhas de evidência para o conceito de um mecanismo autoimune como base para AA. Um infiltrado imune rodeando os folículos pilosos na AA está presente, sendo constituído de células ativadas T-helper, células T citotóxicas e células natural killer, caracterizando uma resposta inflamatória do tipo TH1⁴.

A evidência de ativação imune inclui a expressão de HLA-DR, HLA-A, B, C, e ICAM-1 no epitélio folicular. A indução por interferon-gama, produzido por células T, da expressão folicular de HLA-DR e ICAM-1 é uma probabilidade. Muitas vezes estão presentes anticorpos contra o epitélio folicular, porém seu significado não é esclarecido. Os antígenos associados a melanócitos são capazes de ativar as células T para induzir a perda de cabelo, o que sugere que eles sejam capazes de agir como autoantígenos para a AA⁷. Todos esses fatores contribuiriam para o colapso do privilégio imunológico do folículo piloso.

1.4 Psicologia

A AA é uma doença provavelmente de etiologia multifatorial, que sofre influência tanto genética quanto autoimune, sendo ainda possivelmente influenciada por traumas psíquicos⁸. Há uma possível atuação das vias bioquímicas na manifestação dessa dermatose, ocorrendo a influência de fenômenos emocionais por intermédio da ação de neuromediadores⁹. A demonstração científica de que a gênese da AA pode sofrer participação de fenômenos psiquiátricos é muito difícil. Por meio de estudos incluindo observações clínicas e avaliações psicológicas, foi identificada a forte influência de ansiedade, depressão e mesmo de excitação pelos distúrbios da pele¹⁰.

Com frequência, o estresse emocional tem sido citado como desencadeador da doença. Ocorre, assim, a atribuição da queda de pelos no indivíduo, muitas vezes, a um desequilíbrio psicológico decorrente de episódios traumáticos agudos, como luto, divórcio e perda de emprego. É, pois, um desafio para os médicos que buscam

aprimorar a efetividade das terapias emocionais para distúrbios de personalidade, uma vez que os mecanismos psicológicos não estão bem definidos¹⁰.

1.5 Clínica

Alopecia areata é uma desordem comum que acomete 1 a 3% dos pacientes que visitam clínicas dermatológicas¹¹. É uma dermatose inflamatória cuja etiopatogenia envolve fatores imunológicos e genéticos, acometendo mais frequentemente o couro cabeludo, mas pode ocorrer também em outras áreas, como supercílios, cílios, barba e pelos pubianos¹². Pode manifestar-se como perda acentuada de cabelo, de forma circular, notada geralmente pelo cabelereiro. Na forma limitada da AA, a lesão é caracterizada por ser bem circunscrita, redonda/oval, sendo bem delimitadas as fronteiras entre o couro cabeludo normal e o afetado. Às vezes, a área alopecica pode ter cor azulada devida ao fenômeno da “incontinência melanínica”, que se desenvolve em pessoas com pele escura^{13,14}.

1.5.1 Formas clássicas

- Unifocal: Ocorre, nessa forma, a presença de uma placa alopecica única redonda ou ovalada, de pele lisa e coloração normal, apresentando pelos de aparência normal na periferia da placa. Estes podem ser retirados por tração facilmente (o que demonstra atividade do processo), podendo estar presentes pelos peládicos típicos¹.

- Multifocal: É composta por múltiplas placas alopecicas típicas, ovais ou arredondadas, afetando apenas o couro cabeludo ou também outras áreas pilosas^{1,15}. Geralmente ocorre em adultos jovens, podendo evoluir para AA total ou universal, muitas vezes associada a doenças autoimunes e atopia. Pacientes com Síndrome de Down normalmente apresentam esta forma de AA¹⁵.

- Ofiásica: Nessa forma, é na linha de implantação temporo-occipital que ocorre a perda de cabelos, surgindo extensa área alopecica em faixa, que atinge as margens inferiores do couro cabeludo¹.

- Total: Está entre as formas mais graves, ocorrendo a perda completa dos pelos terminais do couro cabeludo, sem acometimento dos demais pelos corpóreos. Pode haver acometimento ungueal¹.

- Universal: É a forma mais grave de AA, com perda total dos pelos corpóreos, acometendo além do couro cabeludo, os cílios, os supercílios, a barba e o bigode, as axilas e as áreas genitais. Associadamente, ocorrem, em geral, lesões ungueais¹.

1.5.2 Formas atípicas

- Tipo sisaifo (ofiásica inversa): É a imagem clínica inversa da forma ofiásica. Há perda de cabelo em todo o couro cabeludo, exceto em suas margens inferiores, ao longo da linha de implantação temporooccipital¹.

- Reticular: Existem, nessa forma, múltiplas placas alopecicas entremeadas por estreitas faixas de cabelos preservados, exibindo, por fim, uma configuração reticular do conjunto¹.

- Difusa: Pode representar a forma inicial, principalmente em crianças e adolescentes, ou pode ocorrer como evolução de formas em placa. Há, nessa forma, perda de cabelos aguda e difusa, a maioria evoluindo para formas mais graves de AA total ou universal. Seu diagnóstico é o mais difícil entre os subtipos de AA, exigindo diagnóstico diferencial com eflúvio telógeno agudo, alopecia androgenética e alopecia sifilítica. Necessita, em geral, da realização de exames complementares e exame histopatológico mediante biópsia¹.

1.5.3 Acometimentos extrafolículos

Particularmente nas formas mais graves de AA, podem ocorrer acometimentos extrapilosos, os quais abrangem alterações ungueais e oculares. Existe ainda uma possível associação com o hemangioma plano da nuca¹.

1.6 Diagnóstico

Diversas são as manobras que envolvem o exame tricológico, dentre elas: estudo da densidade capilar, estudo da queda espontânea, teste de tração suave, tricograma e dermatoscopia¹⁶. Para casos de dúvida diagnóstica, indica-se a realização de biópsia do couro cabeludo¹⁷.

Em geral, os pacientes referem importante queda de cabelos e surgimento abrupto de uma ou mais áreas alopecicas. Caracteristicamente, a lesão da AA é uma placa alopecica lisa com coloração da pele normal localizada no couro cabeludo ou qualquer outra área pilosa. As lesões podem ser discretamente eritematosas e edematosas na fase

aguda da doença¹.

1.7 Diagnóstico diferencial

Nas formas em placa, deve-se diferenciar a AA da tinea do couro cabeludo, da pseudopelada de Brocq, do lúpus discoide do couro cabeludo, da tricotilomania e do líquen plano pilar localizado.

Alopecia androgenética, eflúvio telógeno agudo e sífilis secundária entram no diagnóstico diferencial das formas difusas de AA. A clínica, juntamente com exames complementares, como sorologia para sífilis, tricograma e biópsia ajudam na definição do quadro¹.

1.8 Prognóstico

A AA é uma doença que apresenta curso dinâmico e imprevisível. Um paciente que apresenta alopecia unifocal pode progredir com perda de todo o cabelo no couro cabeludo, assim como de todo o corpo. Devido esse fato, só seria possível definir de maneira correta o prognóstico de um paciente depois de decorrido tempo suficiente para se observar a sua progressão inteira. Para melhor classificação clínica de AA devem-se estratificar os pacientes por grau de envolvimento (percentual de perda de cabelo), padrão de perda de cabelo (por exemplo, desigual, difusa, ofiásica, etc), localização anatômica (couro cabeludo, face ou corpo), e duração da doença. Fatores de risco para um pior prognóstico podem incluir início precoce da AA, história familiar, tipo de HLA e presença de atopia associada. Porém, devido ao curso variável da AA, continua sendo um desafio combinar de forma eficaz e ponderar as diferentes variáveis para um correto esquema de classificação e prognóstico¹⁸.

1.9 Tratamento

Não há consenso em relação ao melhor

tratamento para a AA, devido ao imenso arsenal terapêutico do qual se dispõe atualmente. Também não existem evidências concretas de que remissões induzidas por drogas alterem o curso final da doença. Em quadros graves, o tratamento, frequentemente, é de longa duração, devido à dificuldade para manter o crescimento do cabelo adequado¹⁹. Os únicos tratamentos atuais que especialistas de cabelo apontam como eficazes são os corticoides intralesionais e a imunoterapia tópica, sendo estes recomendados por diretrizes amplamente aceitas como opções de tratamento de primeira linha para a AA²⁰.

A terapia tópica pode ser realizada com minoxidil, corticoide tópico, antralina, inibidores de calcineurina, nitrogênio líquido e laser. Já a terapia sistêmica abrange corticosteroides, ciclosporina, sulfassalazina, PUVA e biológicos. Existe, ainda, a terapia intralesional incluindo corticoides intralesionais e imunoestimuladores²¹.

2 RELATO DE CASO

RAA, masculino, 28 anos, branco, casado, vendedor, natural e atual morador do Rio de Janeiro, procurou atendimento médico em junho de 2012 no ambulatório de Dermatologia do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle queixando-se de inúmeras placas de alopecia no couro cabeludo que coalesciam, há cerca de 6 meses (sic) (Figura 1). Optou-se por realizar o tratamento com minoxidil 5%, duas vezes ao dia, e clobetasol creme 0,5 mg/g, uma vez ao dia. Em julho do mesmo ano, paciente retornou relatando pouca melhora, sendo, então, o clobetasol suspenso e acrescentado tacrolimo creme 0,1%, uma vez ao dia. Em agosto, paciente refere apresentar leve repilação (Figura 2). Em março de 2013, paciente retorna ao ambulatório com repilação completa do couro cabeludo (Figura 3).

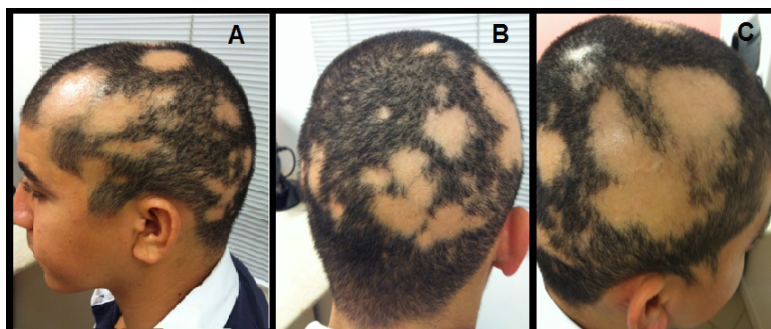


Figura 1: Paciente com AA multifocal. (A) Vista lateral esquerda, (B) vista posterior, (C) vista lateral direita

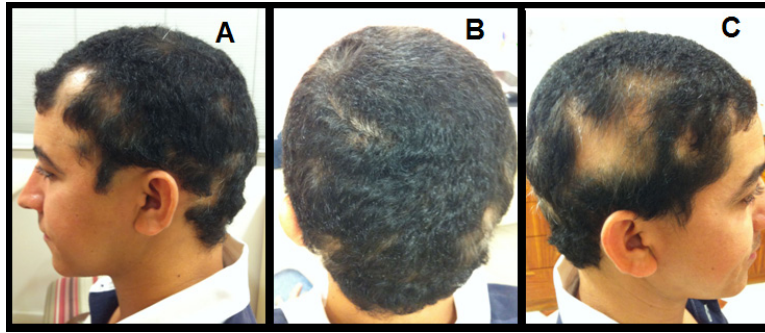


Figura 2: Paciente com AA multifocal após 2 meses de tratamento. (A) Vista lateral esquerda, (B) vista posterior, (C) vista lateral direita

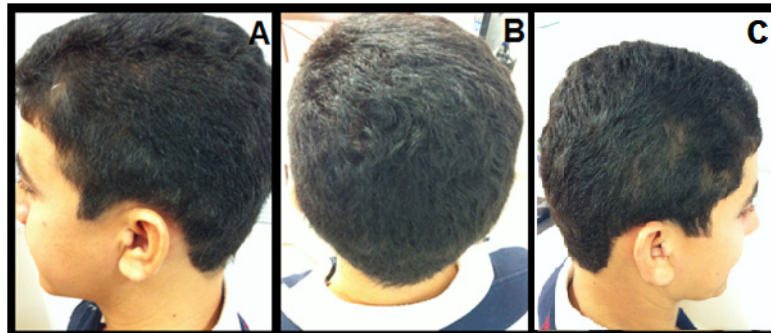


Figura 3: Paciente com AA multifocal após 8 meses de tratamento. (A) Vista lateral esquerda, (B) vista posterior, (C) vista lateral direita

3 DISCUSSÃO

A alopecia areata é uma entidade nosológica comum que acomete 1 a 3% dos pacientes que visitam clínicas dermatológicas. É caracterizada por dermatose inflamatória que leva a queda dos pelos, afetando mais frequentemente o couro cabeludo, mas pode ocorrer também em outras áreas, como supercílios, cílios, barba e pelos pubianos. Possui uma etiologia multifatorial, que sofre influência tanto genética quanto autoimune, sendo ainda possivelmente relacionada a traumas psíquicos.

Na evolução da doença ocorre, na maioria das vezes, reversão dos pelos menores e mais finos em pelos normais, processo definido como repilação espontânea. Entretanto, em alguns casos, pode ocorrer progressão para toda a extensão do couro cabeludo (alopecia total) ou para todo o corpo (alopecia universal).

O diagnóstico é baseado em achados clínicos, dermatoscópicos e, eventualmente, biópsia. O teste da tração leve apresenta positividade e, geralmente, há eliminação espontânea de mais de 100 fios diariamente. Na dermatoscopia podemos visualizar pontos de exclamação (extremidade proximal mais fina que a distal), pontos

pretos (ou cabelos cadavéricos) e também cabelos quebrados. Como diagnósticos diferenciais, encontramos diversas doenças, incluindo tinea do couro cabeludo, pseudopelada de brocq, lúpus discóide e eflúvio telógeno agudo.

Não há consenso em relação ao melhor tratamento para a alopecia areata, devido ao imenso arsenal terapêutico do qual se dispõe atualmente. Este pode ser feito de forma: (1) tópica, abrangendo irritantes primários (como antralina), corticosteróides e minoxidil; (2) intraleisional, com corticóides; (3) sistêmica, através de fototerapia (PUVA), corticosteróides, ciclosporina e, ainda, sulfassalazina; e (4) com o uso de imunoestimuladores, sendo estes considerados os mais eficazes para casos crônicos.

O caso em questão foi escolhido com o intuito de aportar conhecimento científico a respeito da evolução e tratamento dessa enfermidade. Demonstra a dificuldade encontrada pelo dermatologista em escolher a melhor opção terapêutica para cada caso e como a resposta clínica pode variar, sendo necessário conhecimento sobre as possibilidades medicamentosas e a instabilidade evolutiva característica da doença.

4 CONCLUSÃO

A alopecia areata é uma enfermidade que cursa com forte influência no estado emocional dos pacientes acometidos, podendo reduzir acen-

tuadamente sua qualidade de vida. Deste modo, o pronto diagnóstico e a escolha das melhores opções terapêuticas para cada caso são de suma importância.

REFERÊNCIAS

1. Rivitti EA. Alopecia areata: revisão e atualização. *An. Bras. Dermatol.* 2005;80(1):57-68.
2. Werner B, Mulinari-Brenner F. Clinical and histological challenge in the differential diagnosis of diffuse alopecia: female androgenetic alopecia, telogen effluvium and alopecia areata - part I. *An. Bras. Dermatol.* 2012;87(5):742-7.
3. Alzolibani AA. Características epidemiológicas e genéticas da alopecia areata (parte 1). *Acta Dermatovenereol Alp Panonica Adriat.* 2011;20(4):191-8.
4. Petukhova L, Duvic M, Hordinsky M et al. Genome-wide association study in alopecia areata implicates both innate and adaptive immunity. *Nature* 2010;466:113-7.
5. Sundberg JP, Silva KA, Li R, Cox GA, King LE. Adult-onset alopecia areata is a complex polygenic trait in the C3H/HeJ mouse model. *J Invest Dermatol.* 2004;123:294-7.
6. Martinez-Mir A, Zlotogorski A, Ott J, Gordon D, Christiano AM. Genetic linkage studies in alopecia areata. *J Invest Dermatol Symp Proc* 2003;8: 199-203.
7. Kalish RS, Gilhar A. Alopecia areata: autoimmunity - evidence is compelling. *J Invest Dermatol Symp Proc.* 2003;8:164-7.
8. Menezes M, López M, Delvan JS. Psicoterapia de criança com alopecia areata universal: desenvolvendo a resiliência. *Paidéia (Ribeirão Preto)* 2010;20(46):261-7.
9. Prado RBR, Neme CMB. Experiências afetivo-familiares de mulheres com alopecia areata. *Estud Psicol.* 2008;25(4):487-97.
10. Godinho SM, Andreoli SB, Yazigi L. Estudo do manejo do estresse em pacientes acometidos por alopecia areata. *Psicol Est.* 2009;14(1):93-9.
11. Cho HH, Jo SJ, Paik SH, Jeon HC, Kim KH. Clinical Characteristics and Prognostic Factors in Early-Onset Alopecia Totalis and Alopecia Universalis. *J Korean Med Sci* 2002;27:799-802.
12. Mane M, Nath AK, Thappa DM. Utility of dermoscopy in alopecia areata. *Indian J Dermatol.* 2011;56:407-11.
13. Sehgal VN, Jain S. Alopecia areata: clinical perspective and an insight into pathogenesis. *J Dermatol.* 2003;30(4):271-89.
14. Price V. Alopecia areata: clinical aspects. *J Invest Dermatol.* 1991; 96: 685.
15. Pele- América Latina/ Biblioteca [homepage na internet]. Capítulo 7: Alopecia Areata [acesso em 21 out 2010]. Disponível em: <http://piel-l.org/libreria/item/65>
16. Silva AP, Sanchez APG, Pereira JM. A importância do exame tricológico no diagnóstico da alopecia areata. *An. Bras. Dermatol.* 2011;86(5):1039-1041.
17. Mulinari-Brenner F. Alopecias: avaliação inicial. Paraná: [s.n.];[s.d].
18. Dudda-Subramanya R, Alexis AF, Siu K, Sinha AA. Alopecia areata: genetic complexity underlies clinical heterogeneity. *Eur J Dermatol.* 2007;17:367-74.
19. Amaral MCP, Conceição FN. Tratamento da alopecia areata com corticóide tópico: estudo prospectivo randomizado duplo cego em crianças. *An. Bras. Dermatol.* 2003;78(1):63-71.
20. Harries MJ, Sun J, Paus R, King LE. Management of alopecia areata: Clinical review. *Br Med J.* 2010;341:242-6.
21. Galán-Gutiérrez M, Rodríguez-Bujaldón A, Moreno-Giménez JC. Actualización terapéutica en alopecia areata. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100(4):266-76.

Manifestações Dermatológicas da Insuficiência Venosa Crônica

Ana Carolina Folchini de Barcelos¹, Natália Martins de Souza², Thaís Roberta Ura Garcia³, Cristiane Aparecida⁴, Maraliz I. Pantano Scudeler⁵, Carlos Gustavo Carneiro de Castro⁶, Felipe Robles Alvarez⁷, Lara Trindade de Carvalho⁸

RESUMO

Introdução: A insuficiência venosa crônica é uma doença frequente, sendo mais comum na população feminina e em idosos. Muitos fatores etiológicos estão implicados, merecendo destaque a insuficiência venosa valvar e a contribuição hormonal. **Objetivo:** Revisamos a seguir neste artigo, as principais dermatoses diretamente causadas e ou indiretamente associadas a esta doença.

Palavras-chave: Manifestações cutâneas, insuficiência venosa, sistema venoso.

Skin Manifestations of Chronic Venous Insufficiency

ABSTRACT

Introduction: Chronic venous insufficiency is a common disease and it is more common in women and in the elderly population. Many etiologic factors are implicated, can be highlighted venous valvular insufficiency and hormonal contribution. **Objective:** We reviewed later in this article, the main dermatoses caused directly and or indirectly associated with this disease.

Key words: Skin manifestations, venous insufficiency, venous system.

Correspondência

Dra. Ana Carolina Folchini de Barcelos
Rua Coronel Pedro Scherer
Sobrinho, 260 bloco A apto, 201-
Cristo Rei
80050-470 - Curitiba/PR
Brasil
E-mail: aninhadebarcelos@
hotmail.com

¹Médica graduada pela Universidade do Sul de Santa Catarina. ²Médica graduada pela Universidade Nove de Julho. Estágio de Formação de Clínica Médica pela Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto. ³Médica graduada pela Universidade de Mogi das Cruzes. Formada em Clínica Médica pela Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo 2014. ⁴Médica graduada pela Unifeso - Teresópolis/RJ. ⁵Médica graduada pela Universidade Camilo Castelo Branco. ⁶Especialista em Dermatologia pela Sociedade Brasileira de Dermatologia. ⁷Médico graduado pela faculdade de Medicina da Universidade de Mogi das Cruzes. Cirurgião Vascular pelo Hospital Santa Helena. ⁸Médica graduada pela Escola de Medicina e Cirurgia/Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro.

INTRODUÇÃO

A insuficiência venosa crônica (IVC) é uma doença comum na prática clínica, caracteriza-se pela incapacidade em manter o equilíbrio entre o fluxo sanguíneo que chega ao membro inferior e o seu retorno. Dois mecanismos são fundamentais para que essa doença ocorra: obstrução mecânica ao fluxo venoso e refluxo do sangue venoso através de válvulas incompetentes¹. É muitas vezes uma doença incapacitante e de difícil tratamento, podendo afetar o sistema venoso superficial, o sistema venoso profundo ou ambos².

Os principais fatores associados ao desenvolvimento de insuficiência venosa crônica são obesidade, história familiar de varizes ou IVC, história prévia de trauma no membro inferior afetado e história de tromboflebite³.

O diagnóstico da insuficiência venosa crônica é eminentemente clínico através da anamnese e exame físico. É importante realizar uma anamnese detalhada sobre comorbidades, duração dos sintomas, traumatismo prévio e possíveis fatores de risco associados. Ao exame físico devem ser observados sinais como hiperpigmentação, presença de veias varicosas, edema depressível, eczema, úlceras ativas ou cicatrizadas e lipodermatoesclerose⁴. Os sintomas incluem sensação de peso e dor no membro afetado, com ou sem prurido associado⁵.

O ecocolor Doppler é, atualmente, o principal método de avaliação após o exame clínico, podendo detectar incompetência das válvulas venosas ou obstrução crônica⁵. A pletismografia

venosa pode ser utilizada como teste quantitativo complementar, na avaliação do grau de acometimento da função venosa (obstrução e refluxo). Quando houver dúvida diagnóstica, exames invasivos como a flebografia podem ser necessários^{4,6}.

No presente artigo, revisaremos as manifestações cutâneas diretamente associadas à insuficiência venosa e outras dermatoses relacionadas.

Dermatite Ocre

É um tipo de púrpura hipostática, caracterizada por petéquias e equimoses que ocorrem nas pernas e região perimaleolar, que confluem deixando áreas de pigmentação acastanhada e hemossiderótica, apresentando distribuição “em bota” (Figura 1). O quadro de dermatite ocre é também chamado de Angiodermite pigmentar e purpúrica (Favre-Chaix)⁷. É observada em adultos e idosos que permanecem em pé por muito tempo ou nas condições que causam estase - varizes, obesidade, atrofia muscular, artrites, deformidades ósseas e pés planos. Em virtude do aumento da pressão hidrostática intracapilar, há o extravasamento de hemácias, com depósito de hemossiderina. Não há regressão do quadro, que é precursor ou está associado com a eczema, lipodermatoesclerose e úlcera de estase⁸, cujas características serão abordadas nos tópicos a seguir.

Para evitar a progressão, além da correção da causa de estase deve ser indicada elevação membros inferiores, e sempre que possível, o uso de meia elástica com o grau de compressão adequado em mmHg para cada paciente⁸.



Figura 1: Dermatite Ocre

Eczema de Estase

O eczema ou dermatite de estase, eczema hipostático ou varicoso, é uma doença crônica das pernas, decorrente da estase venosa por insuficiência valvular ou tromboflebites. Ocorre em adultos, sendo mais comum em mulheres, principalmente no período pós parto⁸.

Apresenta como sinais prodrômicos o edema e a dermatite ocre, com ou sem prurido, localizados geralmente em terço inferior da perna. Na fase aguda pode surgir um quadro de eczema vésico-secretante, tornando-se liquenificado na fase crônica⁷.

Ocorre uma diminuição no fornecimento de oxigênio aos tecidos e sequestro de leucócitos, com liberação de enzimas proteolíticas e radicais livres, causando injúria tecidual e reação inflamatória⁹.

É frequente a associação com infecção bacteriana (celulite) que pode evoluir para erisipela. Quando não é realizado tratamento adequado, pode ocorrer disseminação do quadro eczematoso por mecanismo de sensibilização⁸. Pode haver sobreposição e agravamento do quadro pelo eczema de contato causado pela aplicação cutânea de medicamentos e cosmeceuticos, particularmente fotossensibilizantes como sulfas e prometazina, que podem ser utilizados mesmo antes do início da dermatite de estase, devido ao prurido e ressecamento¹⁰.

Com o tempo e com a persistência do complexo eczema-úlceras-erisipela, a fibrose dos tecidos se consolida e promove a lipodermatoesclerose e a elefantíase do membro⁷.

Os pequenos vasos sanguíneos da derme papilar estão mais dilatados e há mais hemossiderina; há também mais fibrose ou paniculite esclerosante nas lesões mais crônicas¹¹.

Os principais diagnósticos diferenciais são dermatofitose, dermatite de contato alérgica, dermatite ocre, eczema asteatótico, eczema numular, líquen plano hipertrófico e púrpuras pigmentares. O tratamento deve ser dirigido à insuficiência venosa, além de prescrever o uso de corticóide de baixa potência, bem como o tratamento de infecções associadas^{7,9}.

Úlcera de Estase

A úlcera de estase, úlcera hipostática ou varicosa é a forma mais comum de úlcera da perna. Acomete de forma mais comum o sexo fe-

minino e pacientes acima de 40 anos, não havendo distinção entre as raças^{8,9}. Como mencionado previamente, a estase venosa crônica das veias superficiais propicia o aparecimento de edema, eczematização, pigmentação, ulceração e dermatoesclerose (Figura 2)^{8,12,13}.

A úlcera geralmente é única, os contornos podem ser ovais ou irregulares, as bordas são eritematosas ou violáceas em declive suave, posteriormente tornam-se pálidas e endurecidas e hipertróficas⁸. Sua base pode ser recoberta por crostas e/ou exsudado purulento, mas ao se debridar observa-se tecido de granulação vermelho-vivo⁹. Usualmente localiza-se na face interna do terço inferior da perna e progride de forma lenta, podendo alcançar variados tamanhos. Na grande maioria dos casos não é dolorosa, porém na presença de infecção secundária a dor pode acontecer. Esta é aliviada pela elevação dos membros^{12,13}.

São chamadas úlceras de Marjolin quando degenerações malignas, especialmente carcinomas espinocelulares, ocorrem sobre úlceras crônicas, fístulas e cicatrizes de várias etiologias, sendo as cicatrizes de queimaduras as causas mais comuns^{9,14}.

Os achados clínicos que sugerem a transformação maligna compreendem úlceras que não cicatrizam, aumento da consistência da lesão, vegetação, odor desagradável, bordas elevadas e formação de nódulos sobre a cicatriz, particularmente na borda. Metástases para linfonodos ocorrem em torno de 30-40%. Neste caso é imprescindível a biópsia em todo o caso de úlcera que se torna vegetante ou verrucosa^{9,14}.

Na maioria das vezes, o paciente procura por atendimento médico tardiamente, quando alterações significativas já ocorreram.

O diagnóstico da úlcera de estase deve ser baseado na história clínica e no exame físico. O exame de doppler para estudo vascular auxilia no diagnóstico^{12,13}. Em relação ao diagnóstico diferencial pode-se pensar em leishmaniose, esporotricose, neoplasias, sífilis, tuberculose, perniose, úlceras traumáticas infectadas, osteomielite, anemia falciforme, úlceras hipertensivas, isquêmica e de decúbito^{8,9}.

No tratamento, é essencial repouso no leito com o membro elevado. Esta manobra é fundamental para a melhora clínica, assim como ataduras compressivas para eliminar o edema^{8,13}.

O tratamento das insuficiências vasculares periféricas se torna uma medida preventiva para o seguimento das úlceras.

A limpeza da úlcera deve ser feita com soluções anti-sépticas ou soro fisiológico; antibiótico tópico ou sistêmico pode ser indicado⁸.

Outras terapias podem ser necessárias, como: corticoides tópicos em áreas eczematizadas, debridamento do leito ou curativos hidrocolóides para promover a cicatrização. A intervenção cirúrgica deve ser considerada, sobretudo nos casos recentes. No caso de úlcera de Marjolin o tratamento é a exérese^{13,14}.



Figura 2: Dermatite ocre e úlcera de estase

Líquen Plano Hipertrófico

O líquen plano hipertrófico é uma variante do líquen plano, com pronunciada hiperplasia epidérmica em resposta à coçadura persistente. O líquen plano é uma doença inflamatória de etiologia indefinida, comprometendo a pele, anexos, e as mucosas, caracterizada por lesões papulosas muito típicas⁹.

Sua distribuição é universal, com distribuição igual nos dois sexos e maior frequência após terceira década de vida. Raramente atinge crianças e idosos⁹. A grande maioria dos casos é de ocorrência esporádica e os poucos casos de acometimento familiar parecem estar relacionados à transmissão vertical do vírus da hepatite C ou B. A incidência de LP é maior nos pacientes infectados por estes vírus, que tendem a ter doença mais extensa e resistente ao tratamento¹⁵.

O quadro histológico é típico e revela hiperqueratose, hipergranulose focal e acantose irregular. Os cones interpapilares apresentam morfologia descrita como "dente de serra", e há vacuolização da camada basal e um denso infiltrado mononuclear em faixa dermo-epidérmica⁹.

A lesão fundamental é constituída de pápulas poligonais e facetadas, brilhantes e as ve-

zes descamação. Medem em torno de 1 a 8 mm de diâmetro e são inicialmente eritematosas, tornando-se mais tarde violáceas. São isoladas, em geral simétricas e bilaterais, poucas ou numerosas. Localizam-se preferencialmente na face flexora dos antebraços, mas podem ser encontradas no tronco, couro cabeludo, genitália e mucosas. É comum o fenômeno de Koebner, em geral linear⁹.

O líquen plano hipertrófico (LPH) representa a variedade do LP na qual a epiderme apresenta pronunciada hiperplasia, em decorrência de coçadura persistente, sendo considerada por alguns autores como a superposição de um líquen simples crônico às lesões de LP¹⁵. Diagnóstico diferencial com outras entidades como o líquen crônico simples, prurigo nodular, amiloidose cutânea liquenóide e sarcoma de Kaposi¹⁶.

Para esta variante, habitualmente os fármacos mais utilizados são os corticóides tópicos de elevada potência. A corticoterapia oral, em ciclos curtos para evitar os efeitos secundários, é reservada para casos que não respondem ao tratamento tópico. A dapsona também ser utilizada nos casos recorrentes¹⁶. Outros tratamentos incluem PUVA, retinóides sistêmicos como a acitretina, ciclosporina, azatioprina, micofenolato de

mofetilo, ciclofosfamida e metotrexate¹⁵.

Acroangiodermatite de Mali

A Acroangiodermatite de Mali, Pseudo-sarcoma de Kaposi ou Púrpura gravitacional é uma dermatose crônica associada à insuficiência venosa crônica ou com anomalias arteriovenosas congênitas ou adquiridas, como a Síndrome de Bluefarb-Stewart^{7,9}.

São lesões inicialmente como máculas purpúricas, (acastanhadas, avermelhadas ou violáceas), que se coalescem para formar manchas eritemato-vinhosas irregulares, discretamente elevadas de centímetros de diâmetro de tamanho. A coloração evolui para tons de amarelo (ocre) e marrom de hemossiderina e outros produtos de degradação. Alterações epidérmicas podem ser observadas ou não, sendo elas, edema, esclerose, úlceras e outros sinais de insuficiência venosa. A localização preferencial da lesão é em região maleolar lateral, dorso dos pés e em pododáctilos^{7,8,17,18}.

Associado ao quadro clínico acima, pode-se observar, dor e parestesia, como sintomas comuns; ainda, diferença de pulsos entre os membros, mesmo porque pode ser uni ou bilateral. Pode ocorrer hipertrofia local, com aumento da temperatura do membro envolvido. Observa-se também, varizes, hipo ou hipertricose^{8,17,18}.

Descrita em 1965 como acroangiodermatite e devido a sua semelhança com o Sarcoma de Kaposi, daí a sua importância, foi descrito como pseudosarcoma de Kaposi em 1974, sendo ambos diferenciados a partir do exame histopatológico^{7,8}. O primeiro caso relato no Brasil foi em 2004¹⁸.

No exame histopatológico, observa-se a presença de acantose da epiderme, aumento dos capilares dérmicos pré-existentes, fibrose, extravasamento de hemácias, depósitos de hemossiderina e infiltrado de linfócitos^{8,11}, além histiócitos, eosinófilos e eventualmente plasmócitos focal na derme¹⁸.

O diagnóstico é realizado a partir da correlação clínico, histopatológico e com seus diagnósticos diferenciais, principalmente o sarcoma de Kaposi, dentre outros, como angiossarcoma, hemangioma hemossiderótico, granuloma piogênico e angioblastoma em tufos¹⁸, líquen simples crônico, púrpura pigmentar, carcinoma basocelular, dermatite de estase, hemangiomaendotelio-ma¹⁷.

O diagnóstico diferencial entre acroan-

giodermatite e sarcoma de kaposi é importante porque as duas doenças apresentam histopatologia e clínica muito semelhantes. Na primeira há aumento dos capilares dérmicos e na segunda há a neovascularização e menos extravasamento de hemácias e hemossiderina. Nos casos em que o diagnóstico ainda é duvidoso com o exame histopatológico, pode-se solicitar pesquisa do antígeno CD-34, negativo na acroangiodermatite^{7,9,18}.

O tratamento visa solucionar a doença vascular⁹, dentro do possível, e é similar ao da dermatite de estase⁸. Avaliar o paciente quanto a indicação do uso de meias elásticas e orientar quanto a importância do repouso e manter os membros inferiores elevados.

Lipodermatoesclerose

Lipodermatoesclerose, também conhecida como hipodermite esclerodermiforme ou paniculite esclerosante é um termo dado a um quadro de induração da pele e tecido subcutâneo, progressivo, associado a um processo inflamatório com evolução para fibrose local. Acomete membros inferiores, principalmente o terço distal. Está frequentemente associada à insuficiência venosa crônica, isquemia arterial e tromboflebite^{7,9}. O acometimento do tecido subcutâneo leva a outros termos descritos como paniculite e hipodermite, e a semelhança com a esclerodermia, o termo esclerodermiforme¹¹.

Existem duas formas clínicas, aguda e crônica. A forma aguda apresenta sinais flogísticos, como eritema e edema local, e é muitas vezes dolorosa. Nesta fase, possui como diagnóstico diferencial celulite e erisipela^{9,19}.

Já a forma crônica, pode resultar da evolução da forma aguda ou se apresentar espontaneamente. Nesta, a pele se apresenta espessa e com subcutâneo indurado, com fibrose local. As progressivas fibroses de subcutâneo é o que leva o aspecto à perna de “garrafa champagne invertida”, com coloração da pele geralmente acastanhada (marrom). Apresenta-se ainda com edema em panturrilha importante acima da área afetada^{7,19}.

Na histopatologia, independente do estágio evolutivo da doença, é descrito alterações epidérmicas e dérmicas, semelhantes à dermatite de estase, contudo observam-se ainda a presença de necrose gordurosa, esclerose e paniculite lobular, macrófagos espumosos, linfócitos^{9,11}. Ainda como característica do quadro, ocorrem alterações cito-

membranosas⁹, onde no seu interior encontra-se material eosinofílico resultado da oxidação de ácidos graxos insaturados.

Para o tratamento da lipodermatoesclerose, o uso de antibiótico tem efeito benéfico, entre eles a penicilina benzatina, utilizada na fase aguda e por longo período, porém ainda é contraditório, não encontrado estudos conclusivos⁸. Outras opções incluem o estanozolol, droga anabolizante com propriedades fibrinolíticas⁸ e a pentoxifilina, também com ação fibrinolítica, que reduz a adesão dos leucócitos às células endoteliais, diminuindo a permeabilidade vascular²⁶. Todos os tratamentos citados tem maior efetividade relacionando-os com a elevação dos membros e uso de meia elástica, aliviando os sintomas⁹.

Atrofia Branca de Milian

A Atrofia Branca de Milian (AMB), foi nomeada desta maneira em 1929, por Milian²⁰. Conhecida também como Vasculopatia livedoide (VL), é uma doença cutâneo-vascular trombótica, associada mais comumente com a estase venosa crônica^{21,22}. A AMB é descrita em 9 a 38% dos pacientes com insuficiência venosa crônica, e para aqueles com úlcera venosa recorrente das pernas a incidência de AMB é alta, acima de 73%⁸.

É uma enfermidade mais frequente no sexo feminino com taxa de mulheres e homens 4:1 e a faixa etária mais afetada está entre os 30 e os 60 anos de vida. Classicamente a doença localiza-se no terço inferior dos membros inferiores⁸. A lesão inicial é caracterizada por pápulas, petéquias e bolhas hemorrágicas que frequentemente evoluem para úlcera e, posteriormente, ocorre a cicatrização angulada e esbranquiçada (atrofia branca) que são circundadas por halo purpúrico ou hiper-

pigmentar no qual se observam finas telangectasias (Figura 3). A dor é um achado frequente e é muito mais intensa do que a lesão sugeriria^{8,9}.

A patogênese da AMB ainda não é completamente compreendida. A “teoria vaso oclusiva” é a mais bem aceita atualmente, e seu embasamento científico provém de análise histopatológica²³.

Degos e Nelson em 1950 descreveram pela primeira vez os achados histológicos da VL²⁴. As características mais importantes são observadas nos vasos da derme superficial. A lesão inicial mostra depósitos fibrinóides na parede dos vasos e formação de trombos hialinos na luz da microcirculação dérmica, podendo haver extravasamento de hemácias ao redor. Posteriormente, estabelecem-se atrofia epidérmica com espessamento hialino dos vasos e deposição de hemossiderina^{8,9,23}.

O diagnóstico da VL requer dados precisos de uma boa anamnese e exame físico além de exames complementares, laboratoriais e histopatológico. Tem como diagnóstico diferencial principalmente as vasculites cutâneas, poliartrite nodosa cutânea, além da síndrome antifosfolípide, estase venosa crônica, pioderma gangrenoso, dermatite factícia, pseudo-Kaposi e doença Degos²⁵.

Não há consenso no tratamento da vasculopatia livedoide, contudo utilizam-se três grupos de drogas: estimulantes da atividade fibrinolítica endógena, inibidores da formação de trombo e vasodilatadores. Porém, várias modalidades terapêuticas têm sido empregadas com variado grau de sucesso. Por ser um quadro recorrente, dificulta até mesmo a avaliação da eficácia de determinado fármaco ou medida, uma vez que a melhora da condição pode ser resultante da história natural da doença^{4,8}.



Figura 3: Atrofia branca de Milian

DISCUSSÃO

O conhecimento da história natural da insuficiência venosa crônica é de suma importância para os médicos em geral, dermatologistas ou não, não só porque a prevalência é alta, independente da área geográfica, como também por estar associada a morbidade frequente nos pacientes acometidos. O presente artigo mostra que o conhecimento da fisiopatologia da insuficiência venosa crônica é fundamental para entender o surgimento das possíveis complicações dermato-

lógicas, bem como seus tratamentos.

Frequentemente, pacientes com insuficiência venosa crônica apresentam manifestações cutâneas que fazem parte da história natural da doença não tratada se apresentando em estágios evolutivos. Contudo, salientamos a importância de se conhecer outras dermatoses com uma prevalência aumentada nessa população, as quais, não necessariamente fazem parte do seu curso evolutivo natural, como o líquen plano hipertrófico.

REFERÊNCIAS

1. Becker F. Chronical venous insufficiency. Rev Prat. 2006; 56:1481-7.
2. Porter JM, Moneta LG. Reporting standards in venous disease: an update. J Vasc Surg 1995;21(4):635-45.
3. França LH, Tavares V. Insuficiência Venosa Crônica, uma atualização. J Vasc Br 2003;2(4):318-28.
4. Castro e Silva M, Cabral ALS, Barros Jr N, et al. Diretrizes diagnóstico e tratamento da doença venosa crônica. J Vasc Br 2005; 4(Supl.2):S185-94.
5. Seidel, Amélia Cristina et al. Prevalência de insuficiência venosa superficial dos membros inferiores em pacientes obesos e não obesos. J. vasc. bras. [online]. 2011, vol.10, n.2 [cited 2014-10-03], pp. 124-130
6. Caffaro, Roberto Augusto, Vanessa Prado dos Santos, and Moacir de Melo Porciúncula. "Insuficiência venosa crônica." Revista Brasileira de Medicina 61.12 (2004): 49-55.
7. Rook, Wilkinson, Ebling et al. Textbook of Dermatology, 6th Ed, Blackwell Scientific Publications, 1992
8. Sampaio SAP, Rivitti EA. Dermatologia. 3. ed. São Paulo: Artes Médicas; 2007.
9. Azulay, R.D. Dermatologia. 4 ed. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan, 2006.
10. Garcia RC, Rey MCW, Bernd LAG. Dermatoses não-alérgicas: desafios diagnósticos. Rev. Bras Alergia Imunopatol 2005; 28(5): 222-229.
11. Rapini RP. Dermatopatologia Prática. Rio de Janeiro: Di livros; 2007. p.373-7.
12. França GHL, Tavares V, Insuficiência venosa crônica. Uma atualização. J vas Br 2003; 2(4):318-28.
13. Abbade FPL, Latoria S, Abordagem úlcera de perna etiologia venosa. an Bras dermatol. Vol 81.n6.Rio de Janeiro/2006.
14. Bauke ZOV, Assunção MA, Domingues FR, et al. Marjoli's ulcer: A twelve- case Report. an Bras dermatol 2006;81(4):355-8.
15. Jaime, Thais Jerez, Jaime, Tatiana Jerez, Guaraldi, Bianca de Mello, Melo, Daniel Fernandes, Jeunon, Thiago, & Lerer, Claudio. (2011). Líquen plano hipertrófico disseminado: relevante resposta à acitretina. Anais Brasileiros de Dermatologia, 86 (4, Supl. 1).
16. Bordel Gómez, M^{ra}T Líquen plano hipertrófico infantil. An Pediatr (Barc). 2006;64:396-7. vol.64 núm 04
17. Maria Inês Fernandes PimentelI; Tullia CuzziI; Rílza Beatriz Gayoso de Azeredo-CoutinhoII; Érica de Camargo Ferreira E. VasconcellosIII; Tatiana Silva Costa Gregory BenziIV; Livia Martins Veloso de CarvalhoV. Acroangiodermatite (pseudossarcoma de Kaposi): uma condição raramente reconhecida. Um caso na planta do pé associado a insuficiência venosa crônica.
18. Natália Solon Nery, Natasha Unterstell, Ludmilla Queirós Miranda, Roberto Souto da Silva, Daniel Lago Obadia. Acroangiodermatite de Mali: relato de dois casos
19. Luciana Patrícia Fernandes AbbadeI; Sidnei LastóriaII. Abordagem de pacientes com úlcera da perna de etiologia venosa. An. Bras. Dermatol. vol.81 no.6. Rio de Janeiro Nov./Dec. 2006.
20. Milian G: Les atrofies cutanées syphilitiques. Bull Soc Franc Dermatol Syph, 36:865, 1929.
21. Mello N A. Angiologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1998, 322p.
22. Ryan T T: Microvascular injury. W.B. Saunders CO. – Philadelphia, 1976.
23. Aline Donati Jorge, Bruno de Carvalho Fantini, Evandro A. Rivitti, Joseph E. Benabou, Cidia Vasconcellos, Paulo Ricardo Criado. Análise de frequência da trombofilia em pacientes com atrofia branca de Milian. Anais Bras Dermatol. 2007;82(1):25-33.
24. Jorizza JL. Livedoide vasculopathy: what is it? Arch Dermatol. 1998 134:491-3
25. Paulo Ricardo Criado, Evandro A. Rivitti, Mirian N. Satto, Neusa Yriko S. Valente, Valeria Aoki, Jazeline Freire de Carvalho, Cida Vasconcellos. Vasculopatia livedoide: uma doença cutânea intrigante
26. Paula Dadalti-Granja, Adriana de Carvalho Correa, Leonardo Castro, Talita Franco, Radovan Borojevic, Christina Maeda Takyia. Como diagnosticar e tratar úlceras de estase venosa. Revista Brasileira de Medicina, 2005.

Ataxia de Friedreich de Início Tardio sem Acometimento Cardíaco: Relato de Caso

Hermes Luis Onate Rosado¹, Oscar Fernando Narvaez Gómez¹, Simone Cotrim Cerqueira Pinto², Max Kopti Fakoury², Alex Ernesto Caliz Ortiz³, Emil Andrés Gonzalez Montiel⁴, Wilfrido Padilla Arenilla⁴, Mariana Chambarelli Neno⁵

RESUMO

Introdução: A ataxia de Friedreich é uma doença neurodegenerativa, rara, hereditária de caráter autossômico recessivo com uma prevalência de 1/50.000 pessoas nos Estados Unidos, causada por um defeito ou anomalia no gene FXN localizado no cromossoma 9, ocasionando menor produção da frataxina. A doença caracteriza-se por dano das vias da sensibilidade superficial e profunda (ascendentes), produzindo principalmente perda da propriocepção. Tem acometimento do coração em 65% pela degeneração da fibra muscular cardíaca secundário ao acúmulo de ferro, gerando miocardiopatia hipertrófica e arritmias, que são as principais causas de morte. O diagnóstico de certeza é dado pela confirmação da expansão de replicação do trinucleotídeos GAA no gene FXN do cromossoma 9. O tratamento mais utilizado atualmente é a Idefenoxina, a qual é um antioxidante que diminui a progressão da degeneração da musculatura cardíaca e não exerce nenhuma ação a nível neuronal. A Ataxia de Friedreich é uma doença lentamente progressiva e irreversível, com mal prognóstico e não existe tratamento que modifique o curso natural da doença. **Objetivos:** Descrever o caso de um paciente com diagnóstico de Ataxia de Friedreich com início tardio sem acometimento cardíaco. **Conclusão:** Descrevemos um caso raro de ataxia de Friedreich com sobrevida maior à reportada na literatura sem comprometimento cardíaco e sem diabetes até o momento. A sobrevida em geral é de 37 anos, alguns autores descrevem casos de pacientes com taxas de sobrevida maior e variabilidade da progressão da doença, existe também uma relação direta entre o número de vezes da replicação dos trinucleotídeos com o início precoce da doença e o grau de severidade.

Palavras-chave: Ataxia, frataxina, trinucleotídeos, antioxidante, autossômico recessivo.

Friedreich's Ataxia of Late Beginning without Cardiac Involvement

ABSTRACT

Introduction: Friedreich's ataxia is a neurodegenerative, a rare inherited autosomal recessive disease with a prevalence of 1/50,000 people in the United States, caused by a defect or malfunction in the FXN gene located on chromosome 9, resulting in lower production of frataxin. The disease is characterized by damage to the pathways of superficial and deep (ascending) sensitivity, mainly producing loss of proprioception. Also, have heart involvement in 65% of the

Correspondência

Hermes Luis Onate Rosado
Rua das Laranjeiras 404, Edifício
El dorado, Interior 404 - Laran-
jeiras
22240-004 - Rio de Janeiro/RJ
Brasil
E-mail: hermes-dr25@hotmail.
com

¹Pós-Graduandos de Clínica Médica da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO). ²Staff de Clínica Médica do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle. ³Pós-Graduando de Neurologia da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO). ⁴Pós-Graduando de Clínica Médica do Instituto de Pós graduação Médica Carlos Chagas (IPGMCC). ⁵Residente de Clínica Médica da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO)

cardiac muscle fiber degeneration secondary to the accumulation of iron, causing hypertrophic cardiomyopathy and arrhythmias, which are the leading causes of death. The diagnosis of certainty is given confirmation by the expansion of trinucleotide GAA replication of the FXN gene on chromosome 9. The treatment most commonly used type is Idebenone, which is an antioxidant that slows the progression of the degeneration of the heart muscles and exerts no action neuronal level. Friedreich's Ataxia is a slowly progressive and irreversible disease with poor prognosis and there is no treatment that modifies the natural course of the disease. **Objectives:** To describe the case of a patient diagnosed with Friedrich's ataxia with late onset without cardiac involvement. **Conclusion:** We describe a rare case of ataxia Fredrerich with the highest reported in the literature (10-20 years) survival without cardiac involvement and without diabetes yet. The overall survival is 37 years, some authors have described cases of patients with longer survival rates and variability of disease progression, there is also a direct relationship between the number of times the replication of trinucleotide with early onset of disease and the degree of severity.

Key words: Ataxia, frataxin, trinucleotide, antioxidant, autosomal recessive.

INTRODUÇÃO

A ataxia de Friedreich é uma doença neurodegenerativa, rara, progressiva e irreversível, hereditária de caráter autossômico recessivo com uma prevalência de 1/50.000 caucásicos, causada por um defeito ou anomalia no gene da fra-taxina localizado no cromossoma 9. A doença caracteriza-se por dano das vias da sensibilidade superficial e profunda (ascendentes), produzindo principalmente perda da propriocepção. Além disso, tem acometimento do coração em 65% pela degeneração da fibra muscular cardíaca gerando miocardiopatia hipertrófica e arritmias, que são as principais causas de morte. O diagnóstico de certeza esta dado pela confirmação da expansão de replicação do trinucleotídeos GAA no gene FXN do cromossoma 9. O tratamento mais utilizado atualmente é a Idebenona, a qual é um antioxidante que diminui a progressão da degeneração da musculatura cardíaca e não exerce nenhuma ação a nível neuronal.

RELATO DE CASO

Paciente masculino de 48 anos de idade, branco, solteiro, ex-pedreiro, evangélico, nascido de parto eutócico, com desenvolvimento psicomotor sem alterações na infância e adolescência e bom rendimento escolar, apresenta aos 21 anos de idade instabilidade na marcha, a qual foi caracterizada como uma ataxia. O quadro progrediu e levou o paciente, em um período de 5 anos, a utilizar muletas por alteração da locomoção e quedas freqüentes. Após 10 anos, o paciente ficou restrito a cadeira de rodas conservando a funcionalidade dos membros superiores. A doença continuou evoluindo e, atualmente, encontra-se acamado com rigidez espástica em membros inferiores e comprometimento parcial dos superiores, cifose, pé cavo, disartria, disfagia e constipação. Há 3 anos no Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, foi solicitado estudo genético que confirmou presença de dois alelos com repetições de trinucleotídeos GAA acima da faixa de normalidade, confirmando o diagnóstico de Ataxia de Friedreich.

A última internação foi motivada por deterioração do estado nutricional causado pela disfagia intensa, tosse, engasgo, desidratação e constipação, produto de um complexo entre a doença e a fragilidade social.

Ao exame neurológico, apresentou estado mental sem alterações, disartria e alteração dos pa-

res cranianos IX, X, XII. Tanto a disartria quanto a alteração da deglutição, associados à doença, foram difíceis de avaliar. Observou-se também, imobilidade (paciente restrito ao leito), presença de hipertonía, arreflexia, reflexo cutâneo plantar presente e sensibilidade profunda e superficial alterada.

DISCUSSÃO

As Formas herdadas da ataxia progressiva de início precoce têm como um protótipo para a Ataxia de Friedreich (AF) por esta ser a forma mais frequente de apresentação. A degeneração celular, progressão e alterações genéticas são aspectos importantes a ser considerado em pacientes com AF, sendo esta última a que permite o diagnóstico de certeza desta patologia e definir a conduta terapêutica que será abrangente e de apoio por não existir até agora nenhuma medida terapêutica que permita modificar o curso da doença.

As descrições clássicas da doença mostram uma idade de início inferior aos 25 anos com alterações sistêmicas e estudos de eletrocardiogramas anormais, miocardiopatias hipertróficas que são causa de morte no 65% dos pacientes e correlacionamento entre o tamanho da expansão do trinucleotídeo GAA e variações clínicas da doença como idade de início e alterações miocárdicas; Aspecto importante em nosso paciente, que apresentou uma idade de aparecimento aos 21 anos e ate sua idade atual de 48 anos não apresenta nenhuma alteração de tipo miocárdica confirmada pelos estudos eletrocardiográficos e ecocardiográficos.

Dois aspectos muito importantes, ausência de alteração cardíaca e uma idade atual muito acima da idade média em que estes pacientes apresentam seu falecimento, o que geralmente acontece em torno de 30-40 anos. Estes dados fazem deste caso o aspecto mais importante pela concordância com a literatura médica que mostra a existencia de pacientes com mutações de AF, mas com fenotipos atípicos para a forma clássica da doença; mais ainda é relevante neste contexto o fato que mostram recentes estudos sobre a existencia de haplogrupos de ADN mitocondrial que tem influencia no fenotipo da AF, de forma especifica o haplogrupo U, que tem como característica um atraso na idade de aparição da sintomatologia da doença e um menor índice de mio-

cardiopatias.

Os achados clínicos e estudos diagnósticos deste relato sugerem que ele faz parte do pequeno grupo de pacientes que apresentam a mutação da doença, mais não tem pela atipia fenotípica deles a mesma progressão clínica que é clássica da doença e que no caso do paciente pode estar influenciada pela presença de haplogrupos mitocondriais que influenciam em sua variabilidade, sugerindo então a necessidade de se aprofundar nos estudos de genética molecular que permitam confirmar a hipótese planteada e redirecionar o desenho dos ensaios clínicos no contexto de AF com apresentações clássicas e AF fenotipicamente atípicas.

CONCLUSÃO

A ataxia de Friedreich é uma doença neurodegenerativa, progressiva e irreversível que

não tem tratamento que altere seu curso normal. Existem fatores que podem causar variações clínicas na doença como são número de repetições do trinucleotídeo GAA, tamanho da expansão no menor alelo e a presença de haplogrupos de ADN mitocondrial que causam variações fenotípicas.

Agentes neuroprotetores para retardar a progressão da doença encontram-se hoje em investigação e Medicamentos como a Idebenona apresentam eficácia no tratamento de hipertrofia ventricular esquerda e melhora relativa das incapacidades neurológicas.

A abordagem deve ser multidisciplinar para tratar as complicações diretas (insuficiência cardíaca congestiva, arritmias) e às indiretas (deficiências musculoesqueléticas, desnutrição, infecções, depressão e abandono social), aguardando novas possíveis terapias que mudem o curso da doença.

REFERÊNCIAS

1. Opal P, Zoghbi H, Cruse RP. Friedreich Ataxia. Uptodate. 2013.
2. Dürr A, Cossee M, Agid Y, et al. Clinical and genetic abnormalities in patients with Friedreich's ataxia. *N Engl J Med* 1996; 335:1169.
3. McKenna WJ. Inherited syndromes associated with cardiac disease. Uptodate. 2013.
4. Ferri FF. Ferri's Clinical Advisor 2015. 15a Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2013.
5. Daroff RB. Bradley's Neurology in Clinical Practice. 6a Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012.
6. McCormack ML, Guttman RP, Schumann M, et al. Frataxin point mutations in two patients with Friedreich's ataxia and unusual clinical features. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 68:661.
7. Creager MA, Perlstein TS, Halperin JL. Vascular medicine: A companion to Braunwald's heart disease. 2a Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2013.
8. Harrison Princípios de Medicina Interna. 18a Ed. México: Mc Graw Hill Interamericana.

Doença de Madelung: Relato de Caso e Revisão da Literatura

Rosemar Stefenon¹, Natalia Bassani Schuch², Vanessa Vinderfeltes Padilha³, Bruna Gehlen⁴

RESUMO

A doença de Madelung ou Lipomatose simétrica múltipla caracteriza-se por lipomas mal delimitados, simetricamente distribuídos contornando a região cervical, parte proximais das extremidades e parte superior do tronco. É mais comum em homens, principalmente etilistas. O tratamento é cirúrgico, indicado em casos de comprometimento extrínseco da via aerodigestiva ou deformidade estética. Neste artigo, os autores relatam um caso e revisam sua epidemiologia, patogenia, características clínicas com suas respectivas classificações, diagnóstico e tratamento.

Palavras-chave: Lipoma, lipomatose simétrica múltipla, pelagra.

Madelung's Disease: Case Report and Literature Review

ABSTRACT

The Madelung disease or benign symmetric lipomatosis is characterized by poorly demarcated lipomas symmetrically distributed round the neck, proximal part of the extremities and upper torso. It is more common in men, especially alcoholics. The surgical treatment is indicated in cases of extrinsic commitment aerodigestive tract or cosmetic deformity. In this article, the authors report a case and review the epidemiology, pathogenesis, clinical features with their respective classifications, diagnosis and treatment.

Key words: Lipoma, lipomatosis, lipomatosis multiple symmetrical.

Correspondência

Hospital da Cidade de Passo Fundo
Vanessa Vinderfeltes Padilha
Rua Antônio Araújo, 260
Brasil
E-mail: vanessavipa@yahoo.com.br

¹Gastroenterologista e Coordenador da Residência de Clínica Médica do Hospital da Cidade de Passo Fundo. ²Médica residente em Clínica Médica do Hospital da Cidade de Passo Fundo. ³Médica residente em Clínica Médica do Hospital da Cidade de Passo Fundo. ⁴Graduanda do 12º ano de Medicina.

INTRODUÇÃO

A Doença de Madelung é caracterizada pela formação lipomatosa simétrica distribuída principalmente na parte superior do corpo (tronco, região cervical e membros superiores). Foi descrita primeiramente no século XIX, sendo infrequente o diagnóstico nos dias de hoje. Este artigo descreve um raro caso de lipomatose simétrica múltipla ressaltando a benignidade da doença, bem como a estreita relação com etilismo e suas consequências. É essencial também alertar para suas possíveis complicações, principalmente compressão extrínseca da via aerodigestiva, que podem causar risco de vida.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 51 anos, branco, procura a Emergência do Hospital da Cidade de Passo Fundo com queixa de dor em membros inferiores, acompanhada de edemas, parestesias e perda

de força bilateralmente. Os sintomas repetiam-se em menor intensidade nos membros superiores. Apresentava também lesões descamativas em pés e mãos e quadros diarreicos transitórios há duas semanas. Tinha história de ingestão de um litro de cachaça diariamente nos 30 anos antecedentes (estava abstinente há 20 dias), além de tabagismo (fumava dois maços ao dia há 38 anos). Negava patologias crônicas e medicações de uso contínuo.

Ao exame físico, apresentava-se afebril, em regular estado geral, mucosas descoradas, lícido, orientado e coerente. Aparelhos cardiovascular, pulmonar e abdome sem alterações. Extremidades com lesões descamativas e hiperocrômicas, sugestivas de pelagra, além de edema de membro inferior esquerdo $+ / 4 +$. Apresentava formações nodulares simétricas de tronco anterior, dorso, região cervical e membros superiores, compatíveis com lipomas (Figuras 1 e 2).



Figura 1: Lipomatose simétrica em tórax anterior e região cervical



Figura 2: Lipomatose simétrica no dorso do paciente

Paciente foi internado para compensação clínica de abstinência alcoólica e tratamento de polineuropatia secundária ao álcool e pelagra. Solicitados laboratoriais e revisados exames anteriores à internação hospitalar (Tabela 1). Paciente evoluiu com melhora progressiva dos sintomas. A ultrassonografia de abdome total evidenciou esteatose hepática e colelitíase.

Finalizada investigação com biópsia incisional de lesão em dorso, na qual o anátomo-patológico revelou tratar-se de lipofibroma. Paciente recebeu alta no dia 13 de dezembro de 2013, com esquema de tratamento para abstinência alcoólica e reposição de complexo B, além de conduta conservadora em relação dos lipomas. Permanece em acompanhamento ambulatorial.

Tabela 1: Resultado dos exames realizados durante a internação

	Referência	28/10/10	07/12/13	10/12/13
Hemograma	36-46	44,1	35,4	32,1
Hematócrito (%)	12-15	15,4	12,6	11,1
Hemoglobina (g/dL)	80-100	87,3	106,63	107,36
VCM (fL)				
Leucograma	3.600-11.000	10.480	7.530	9.050
Leucócitos (/mm ³)	0,5	0	1	0
Bastonados (%)	50-70	59,9	53,4	60
Segmentados (%)	0-3	0,6	0,8	0,7
Basófilos (%)	1-4	4,9	6	6,6
Eosinófilos (%)	1-10	10	10,2	8,4
Monócitos (%)	20-50	24,6	28,6	24,3
Linfócitos (%)				
TGO (U/L)	5-38	41	37	
TGP (U/L)	10-40	42	24	
FA (U/L)	<125		55	
GGT (U/L)	8-61	54	236	
Bilirrubinas totais (mg/dL)	0,3-1,0		0,93	
Bilirrubina direta (mg/dL)	0,1-0,3		0,4	
Glicose (mg/dL)	60-100	79	80	
Creatinina (mg/dL)	0,4-1,4		0,76	0,84
Eletrólitos	136-145		140	140
Sódio (mEq/L)	3,5-5,1		4,2	4,1
Potássio (mEq/L)	9,0-10,8		10,3	
Cálcio total (mg/dL)	1,9-2,5		2,3	
Magnésio (mg/dL)				
Coagulograma	11,9		11,4	11,3
TP (s)	100%		110,6	112,9
Atividade (%)	1,0		0,96	0,95
INR	20-40		23,1	24,4
TTPA (s)	140.000-440.000			358.000
Plaquetas(/mm ³)				
Albumina (g/dL)	3,5-5,5		4,1	
Ácido fólico (ng/mL)	150-450		11,06	
TSH (mUI/mL)	0,4-6,0		0,96	
Ácido úrico (mg/dL)	2,5-7,0			5,7
Perfil lipídico	<150			149
Triglicerídeos (mg/dL)	<200			215
Colesterol total (md/dL)	>60			76
HDL (mg/dL)				

REVISÃO DA LITERATURA

Apesar de ter sido descrita primeiramente em 1846 pelo Sir Benjamin Brodier, foi em 1888 que Otto Madelung descreveu pacientes com Lipomatose Simétrica Múltipla (LMS) e consequentemente a condição recebeu o epônimo de Doença de Madelung. É também conhecida como

síndrome de Launois-Bensaude, devido a uma série de 65 casos publicados por Lanouis e Bensaude em 1898¹⁻⁴.

A doença tem incidência de um caso a cada 25mil indivíduos e afeta predominantemente homens (15:1 a 30:1)³, na terceira a quinta décadas de vida, sendo na maioria das vezes associada com

ingestão abusiva de álcool nos anos pregressos ao surgimento das lesões^{1,2}. Pode, também, associar-se com intolerância à glicose, dislipidemias, hiperuricemia, alterações hepáticas e renais. Casos raros isolados colocam a LMS como o terceiro tumor nas Neoplasias Endócrinas Múltiplas do tipo 1¹.

O defeito de base permanece incerto. Aventou-se a hipótese de que o mecanismo principal estaria na via lipolítica, tendo como resultante a redução dos receptores beta lipídicos. O etilismo provocaria, então, destruição dos receptores beta periféricos^{1,4}. Porém, foi demonstrado que os tecidos lipomatosos teriam reação normal da adenil-ciclase e um número normal de receptores alfa e beta adrenérgicos⁴. O curso da doença é variável, usualmente com crescimento inicial rápido seguido por longo período de estabilização ou progressão lenta².

Clinicamente os pacientes apresentam um acúmulo excessivo de gordura não-encapsulada na região superior do corpo². Geralmente, a face, mãos e pés não são afetados. Envolvimento do trato aerodigestivo evidencia-se como dispnéia, estridor e disfagia^{2,4}.

De acordo com o quadro clínico, a patologia pode ser classificada em três diferentes tipos. A tipo 1 é classicamente conhecida como Doença de Madelung, uma vez descrito o “colar de cavalo” por Madelung em 1888. A LMS tipo 2 é caracterizada por lipomatoses múltiplas nos

ombros, braços, tórax, coxas e algumas vezes o abdome, conferindo aos pacientes uma aparência pseudoatlética. Finalmente, na tipo 3 predomina o acúmulo na circunferência da coxa (forma ginecóide)⁴.

Não existe até o momento exame laboratorial que confirme a doença. Pode associar-se com outras complicações do uso crônico de álcool, como a hepatopatia crônica, neuropatia periférica e pelagra^{1,4}. Está associada a um aumento do risco de carcinoma orofaríngeo, uma vez o etilismo crônico⁴; no entanto, as lesões lipomatosas não conferem aumento do risco de malignidade isoladamente⁴.

O tratamento é conservador. Não há resposta às intervenções dietéticas ou cessação do consumo de álcool e não há evidências de redução espontânea dos lipomas, mesmo em situações de caquexia e/ou malignidades^{1,4}. Apesar das informações hoje disponíveis falarem contra a redução dos receptores beta, pode-se lançar mão do uso de beta-agonistas, como o salbutamol na tentativa de estimulá-los (dose de 12mg de salbutamol via oral, dividido em três doses ao dia)^{1,4}.

A remoção cirúrgica dos lipomas é padrão-ouro quando há compressão extrínseca do trato aerodigestivo pelos tumores ou quando há presença de deformidades estéticas². Utilizam-se as técnicas de excisão completa do lipoma ou lipectomia^{3,4}.

REFERÊNCIAS

1. Brackenbury, E.T., Morgan W.E. Surgical management of Launois-Bensaude syndrome. *Thorax* 1997; 52:834-835.
2. Vidal, M.G.C., et al. Madelung's disease: a case report and literature review. *Radiol Bras* 2010; 43 (4):275-276.
3. Meyer T.N., Meyer G.P.N. Caso atípico de lipomatose simétrica múltipla. *Rev Soc Bras Cir Plást* 2007; 22(1):64-6.
4. Harsch I.A., et al. Insulin Resistance, Hyperleptinemia, and Obstructive Sleep Apnea in Launois-Bensaude Syndrome. *Obesity Research* 2002; 10(7):625-632.

Fístula Traqueoesofágica por Tuberculose em Paciente com Aids: Tratamento Conservador por Gastrostomia sem uso de Medicação Parenteral

Lavínia Lustosa Bergier^{1,2}, Renata de Souza Pina^{1,2}, Ricardo Dardengo Glória¹, Jorge da Cunha Pinto³, Ricardo de Souza Carvalho³, Guilherme Almeida Rosa da Silva³, Andréa Ramos Correa^{2,3}, Marcelo Costa Velho Mendes de Azevedo³, Carlos Alberto Basílio de Oliveira³, Paulo César Marques Perissé³, Fernando Raphael de Almeida Ferry³

RESUMO

Relato de Caso: Paciente do sexo masculino, 29 anos, com AIDS diagnosticada três meses antes, referindo taquidispnéia, febre vespertina, sudorese noturna, tosse, astenia, odinofagia e dor retroesternal. Telerradiografia de tórax evidenciando pulmão com aspecto de padrão miliar compatível com tuberculose. Foram realizadas três baciloscopias de escarro que foram negativas para pesquisa de BAAR. Endoscopia digestiva alta (EDA) mostrando diversas fístulas em terço médio de esôfago e a tomografia computadorizada de tórax evidenciando fístula traqueo-esofageana. Exame histopatológico de fragmentos obtidos das fístulas foi compatível com tuberculose. Optou-se pela realização de gastrostomia (GTT) para alimentação e administração de medicamentos, retirando-se a dieta oral. Iniciado tratamento empírico para tuberculose com esquema RIPE e continuação de Terapia antirretroviral (TARV), macerando-se a medicação e introduzindo-a pela GTT. Houve melhora significativa após 7 dias, quando recebeu alta hospitalar. Posteriormente o resultado da cultura de escarro para *Mycobacterium tuberculosis* foi positiva. EDA seriada mostrou que somente após sete meses do início do tratamento via GTT, houve cicatrizações das fístulas.

Palavras-chave: HIV-AIDS, tuberculose, fístula traqueoesofageana.

Tracheoesophageal Fistula Tuberculosis in Patient with Aids: Conservative Treatment Gastrostomy without Parenteral Medication

ABSTRACT

Case Report: Man, 29 years old, diagnosed with AIDS three months before, returned complaining of tachydyspnea, afternoon fever, night sweats, cough, malaise, odynophagia and chest pain. Chest X-ray showed lung with miliary aspect compatible with tuberculosis. Three sputum smears tested negative for AFB. Endoscopy showed several esophageal fistulas and chest tomography showed tracheo-esophageal fistula. Histopathological examination of fragments obtained from fistulas was compatible with tuberculosis. Oral diet was withdrawn and food and medicine were administered by percutaneous endoscopic gastrostomy tube (G-tube). Tuberculosis was empirically treated with RIPE and ongoing antiretroviral therapy (HAART). Medication was crushed and introduced by

Correspondência

Fernando Raphael de Almeida Ferry
10ª Enfermaria
Hospital Universitário Gaffrée e Guinle
Rua Mariz e Barros, 775 - Tijuca
20270-004 - Rio de Janeiro/RJ
Brasil
E-mail: ferry@unirio.br

¹Médicos Residentes em Clínica Médica. ²Alunos do Curso de Mestrado em Infecção HIV/AIDS e Hepatites Virais da UNIRIO. ³Professores da Escola de Medicina e Cirurgia. Hospital Universitário Gaffrée e Guinle. Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO).

G-tube. There was significant improvement and patient was discharged after 7 days. Sputum culture tested positive for *Mycobacterium tuberculosis*. A series of endoscopies showed that the fistula disappeared seven months after beginning of treatment by G-tube.

Key words: HIV-AIDS, tuberculosis, tracheoesophageal fistulas.

INTRODUÇÃO

A tuberculose é uma doença infecciosa causada pelo *Mycobacterium tuberculosis*, e acomete principalmente os pulmões. Afeta diversos sítios extrapulmonares como o sistema músculo-esquelético, genito-urinário, trato gastro-intestinal, órgãos linfáticos, entre outros. Há intensa resposta granulomatosa associada à inflamação e lesão tissular¹.

É moléstia de grande incidência na população mundial, considerada a segunda causa de morte por doença infecciosa no mundo, atrás apenas da AIDS. A imunodeficiência adquirida pelo HIV têm contribuído para o aumento da incidência da tuberculose em vários países, inclusive os desenvolvidos. Estima-se, no ano de 2010, uma incidência de 8.8 milhões de casos no mundo (dentre eles, 1.1 milhão de HIV positivos), com 1.1 milhão de mortes entre os soronegativos e mais 350.000 mortes entre os HIV positivos².

No Brasil, país que ocupa o 84º lugar no Índice de Desenvolvimento Humano (0,718), a prevalência de portadores de HIV na incidência de tuberculose, é da ordem de 23%, comparável às taxas da Nigéria (25%), que está em 156º nesse ranking (0,459)⁷. Mais alarmante é a situação do Estado do Rio de Janeiro, cuja incidência de tuberculose é de 70,1 casos por 100.000 habitantes, quase o dobro da média brasileira, que é de 37,7 casos por 100.00 habitantes³.

O contágio se dá por partículas suspensas no ar, repletas de micobactérias, expelidas por meio de tosse de pessoas infectadas, e que entram pelo trato respiratório alto dos contactantes, progredindo até seus alvéolos.

O diagnóstico pode ser feito por baciloscopia, cultura de escarro, ou broncoscopia com biópsia, sendo esse último o atual padrão-ouro para a detecção da doença pulmonar. Para o trato gastro-intestinal, a biópsia das lesões é o exame que define o diagnóstico.

A tuberculose em pacientes com AIDS tem apresentação clínica variável e que mimetiza muitas doenças. Febre vespertina, sudorese noturna, perda ponderal maior do que 10% do peso corporal e tosse são sintomas que estão presentes em diversas outras doenças relacionadas à imunossupressão (linfoma, pneumocistose pulmonar, histoplasmose, pneumonias bacterianas, citomegalovirose pulmonar, entre outras). O acometimento extrapulmonar é muito mais comum do que em

pacientes imunocompetentes, com apresentação atípica e em locais pouco usuais. Tal fato retarda o diagnóstico e tratamento, pois em quase 50% dos casos, as radiografias de tórax são normais e as pesquisas de bacilos álcool-ácido resistentes (BAAR) são negativas.

Há relatos de que as fístulas traqueoesofágicas, esofagobrônquicas e esofagomediastinais causadas por tuberculose, em pacientes com AIDS, são eventos raros com poucos relatos na literatura, e cujo manejo terapêutico ainda é incerto⁴. As fístulas esofageanas podem ser ainda mais raras, pois o rápido peristaltismo aliado à cobertura por epitélio estratificado, muco e saliva, favorecem a eliminação do bacilo⁵. Elas podem fistulizar em órgãos próximos⁵ ou serem decorrentes de infecção de linfonodos adjacentes, ulceração da mucosa esofageana, já tendo sido descrita fistulização decorrente de tuberculose miliar, causando ulceração traqueal⁶.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 29 anos de idade, homossexual, branco, administrador de empresas, morador de Jacarepaguá/RJ. Desde janeiro de 2012 evoluindo com febre alta e diaforeses noturna. Nesta época foi feito hemograma completo e radiografia de tórax, que se mostraram inalterados, sendo prescrita Dipirona 500mg via oral três vezes ao dia.

Em março de 2012 procurou atendimento no Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG), onde foi internado para investigação diagnóstica, por apresentar piora do quadro clínico, agora com sinais de doença pulmonar, incluindo tosse produtiva, perda ponderal de 7kg, sudorese noturna, anemia, candidíase oral, diarreia e astenia. Os exames anti-HIV (Elisa + Western Blot) foram reatores. A contagem de linfócitos T CD4 foi de 18 células/mm³ e a carga viral do HIV foi de 25.081 cópias/mm³ (log 4,399). As sorologias foram IgG positivo para Herpes 1 e 2, toxoplasmose e citomegalovírus. A IgM foi negativa para todos, com exceção de CMV, com resultado indeterminado. Anti-HBsAg positivo, HBsAg negativo, anti-HBc IgM negativo e IgG positivo mostrando marcadores de cura para Hepatite B. Anti-HCV negativo, VDRL, HTLV 1 e 2 também foram negativos. A baciloscopia para pesquisa de BAAR em três amostras de escarro induzido foram negativas. A cultura do escarro não ficou

pronta durante a internação do paciente, pois é exame demorado. Gasometria arterial, radiografia de tórax e o lactato desidrogenase eram indicativos de pneumocistose. Tratado com Sulfametoxazol 3200mg + Trimetoprim 640mg IV + ácido folínico 15mg VO ao dia, terapia antirretroviral (TARV) com Tenofovir, Lamivudina e Efavirenz, e sintomáticos. Após sete dias evoluiu com melhora clínica importante e recebeu alta hospitalar para tratamento domiciliar com profilaxias para pneumocistose (Sulfametoxazol 800mg + Trimetoprim 160mg/dia) e micobacterioses atípicas com Azitromicina. Orientado a respeito da continuação da TARV.

Em maio de 2012 é novamente interna-

do, devido ao retorno da febre, tosse, queda do estado geral, intensa astenia e agravamento do quadro com taquidispnéia. Relatou também odinofagia e dor retroesternal com quatro semanas de evolução. Radiografia de tórax evidenciou pulmão com infiltrado intersticial difuso e esboço de padrão milar. Novamente a pesquisa de BAAR em escarro foi negativa em três amostras, e outra amostra de escarro foi enviada para cultura. Tomografia computadorizada de tórax (Figuras 1 e 2) mostrou fístula tráqueo-esofageana com presença de contraste oral em pulmão esquerdo. Presença de adenopatia peri-hilar e condensação peribrônquica. Não foi observado derrame pleural.

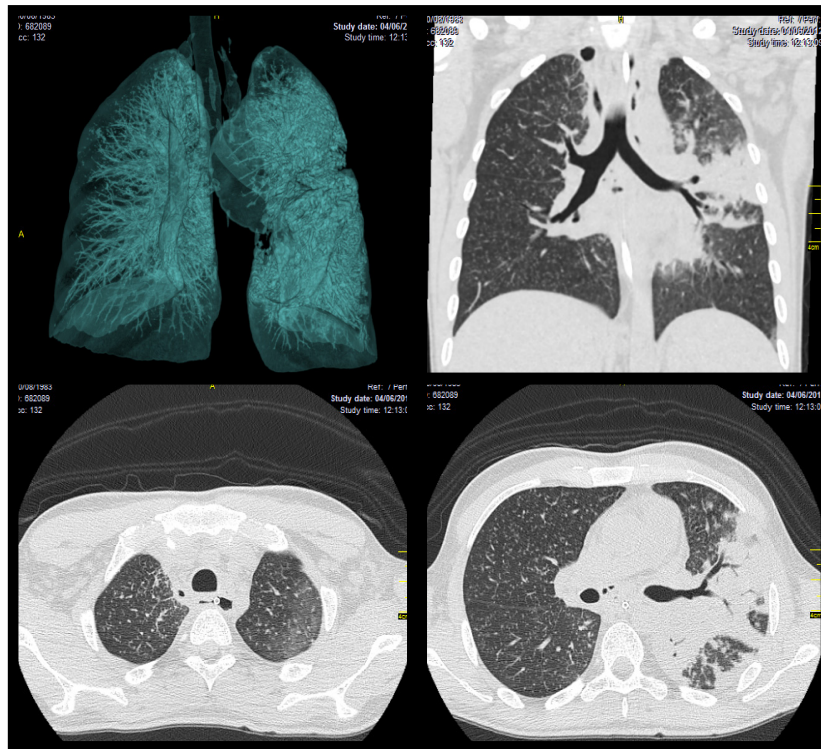


Figura 1: A - Reconstrução tridimensional dos pulmões, exibindo múltiplas lesões nodulares. B - Tomografia computadorizada de tórax, corte coronal, onde se observa extensa condensação do parênquima pulmonar, bilateral, associada aos brônquios. C - Tomografia computadorizada de tórax, em ápice pulmonar. Dentro do esôfago é possível observar a presença do cateter nasoentérico. D - Tomografia computadorizada de tórax, corte transversal. A extensa condensação acompanha a árvore brônquica até a pleura

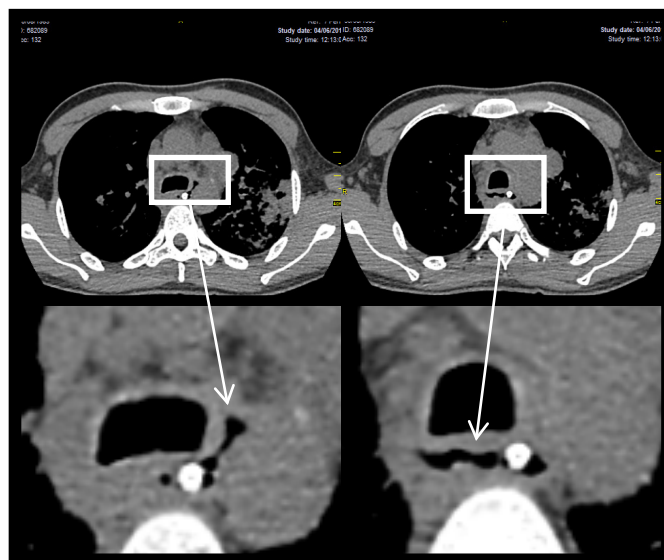


Figura 2: A e B - Tomografia computadorizada de tórax exibindo o esôfago contendo em seu interior o cateter nasoentérico, em destaque. Os pulmões apresentam condensação do parênquima e múltiplas lesões nodulares. C e D - Pormenores das figuras A e B respectivamente. Dentro do esôfago é possível observar a presença do cateter nasoentérico. Apesar de mal definido, as setas mostram possíveis trajetos fistulosos

A endoscopia digestiva alta (EDA) (Figura 3) mostrou três orifícios fistulosos, circulares, medindo de 2 a 3 mm, com eliminação de secreção esbranquiçada e espessa, com mucosa adjacente normal, localizados a 20 cm dos incisivos inferiores, arredondados, com bordos bem delimitados, elevados, friáveis, alguns com cober-

tura de fibrina, em parede lateral esquerda, e a 25 cm dos incisivos nas paredes anterior e posterior. Durante o exame, a administração de água nas lesões induziu tosse. Foi instituído cateter nasoentérico durante a endoscopia. Fragmentos das lesões foram submetidos ao exame anatomopatológico.

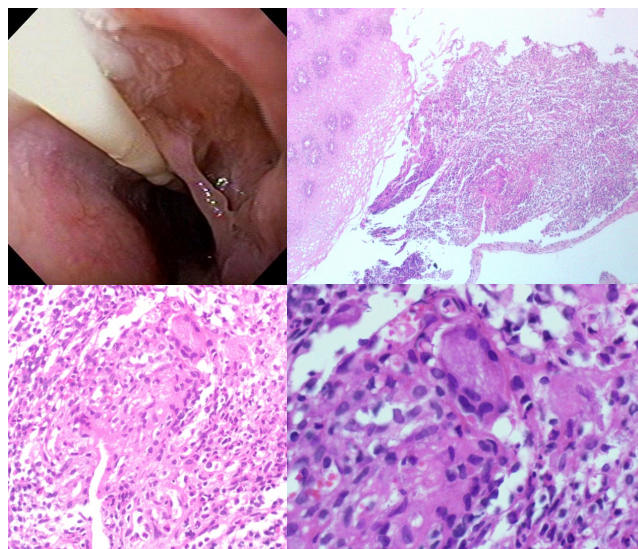


Figura 3: A - Foto obtida durante procedimento de videoendoscopia. À direita observa-se ulceração em topografia da fístula traqueo-esofágica (Seta). À esquerda observa-se o cateter nasoentérico. B - Corte histológico da biópsia do esôfago. À esquerda se observa o epitélio pavimentoso estratificado, típico desta região. Porém a lâmina própria de tecido conjuntivo encontra-se alterada pela presença de intenso infiltrado inflamatório. C - Granuloma típico da tuberculose. Infiltrado predominantemente mononuclear com presença de células epitelióides e células gigantes multinucleadas. D - Pormenor da figura C mostrando a célula de Langhans. Este tipo celular é encontrado em condições granulomatosas (granulomas). É formada pela fusão de células epitelióides (macrófagos) e caracterizada pela presença de vários núcleos arranjados ao redor da periferia celular. Classicamente foi associada com a presença do granuloma da tuberculose, porém pode estar presente em infecções por outras micobactérias e mesmo em outras condições granulomatosas não associadas com infecção

À internação foi iniciada antibioticoterapia com Piperacilina + Tazobactam 18g/dia, Claritromicina 1g/dia e Sulfametoxazol 3200mg + Trimetoprim 640mg/dia. Para candidíase oral foi prescrito Fluconazol 200mg/dia. Após 7 dias de tratamento não houve melhora do estado geral (ainda não havia laudo histopatológico e resultado da cultura de escarro). Em função disto, após EDA optou-se pela interrupção do tratamento acima descrito, mantendo dose profilática de Sulfametoxazol + Trimetoprim. Realizada gastrostomia (GTT) via EDA para alimentação e administração de medicamentos. Iniciado imediatamente tratamento empírico para tuberculose com RIPE em dose padrão. Continuação de TARV, macerando-se a medicação e introduzindo-a toda pela GTT, com alimentos. Paciente evoluiu com melhora clínica a partir do terceiro dia, e melhora significativa após 7 dias, quando recebeu alta hospitalar. Posteriormente, o exame histopatológico mostrou epitélio pavimentoso estratificado e lâmina própria de tecido conjuntivo contendo infiltrado inflamatório constituído por linfócitos, eosinófilos e agrupamento de células epitelióides, sugestivo de tuberculose. A baciloscopia com coloração de Ziehl Neelsen foi negativa para BAAR.

Cerca de 40 dias após a alta o resultado da cultura de escarro para *Mycobacterium tuberculosis* foi positiva.

Após três meses de tratamento antituberculose e TARV via GTT, o paciente apresentou ganho ponderal de 8Kg. Porém EDA seriada mostrou que somente após sete meses do início do tratamento via GTT, houve cicatrização das fístulas, quando a GTT foi retirada. O tratamento para tuberculose e profilaxias foi mantido por um total de 9 meses. Atualmente o paciente apresenta ganho ponderal de 12Kg, se mantém assintomático, em uso apenas de TARV, com contagem de linfócitos TCD4=560 células/mm³ e carga viral indetectável.

DISCUSSÃO

O manejo da fístula traqueoesofágica pode ser conservador ou cirúrgico. A colocação de “stents” pode levar a complicações graves, como a progressão da prótese e posterior perfuração esofageana⁷. Alguns casos descritos revelam sucesso no tratamento cirúrgico com abordagem transtorácica. Os tratamentos conservadores, com uso de cateter naso-entérico, podem causar ulce-

rações pelo seu uso prolongado. Em países com baixo IDH (0,509)⁸, como Uganda, há relato de tratamento conservador sem a interrupção de alimentação oral⁹, o que pode levar ao desenvolvimento de pneumonite e mediastinite com graves consequências.

Apenas um caso de AIDS foi descrito na literatura internacional com tratamento conservador via gastrostomia para fístula traqueoesofageana de origem tuberculosa⁶. Neste caso, foi realizada uma gastrostomia, por onde era administrada a TARV e alimentação. Para tal, foi feita manipulação especial de TARV para a forma líquida, e a administração de medicação antituberculosa foi feita por via parenteral. No HUGG já havia sido publicado tratamento conservador de fístula traqueo-esofágica tuberculosa em paciente HIV+ em 2007¹⁰. Outras publicações fazem relato de tratamento não-invasivo neste tipo de fístula, porém em pacientes soronegativos^{6,11,12}.

No Brasil, a medicação antituberculosa e a TARV são distribuídas gratuitamente pelo Ministério da Saúde. Suas apresentações mais comuns são em forma de pílulas, e apenas as apresentações infantis de TARV são oferecidas em forma líquida. É possível administrar terapia antituberculosa por via parenteral, porém isso aumenta a resistência do paciente em querer manter o tratamento, que é de, no mínimo, 6 meses, e diária. A possibilidade de manter a medicação sem formulações especiais facilita a adesão do paciente ao tratamento, o que é de se levar em conta num país onde a taxa de abandono de tratamento tanto da AIDS quanto da tuberculose é alto³.

A gastrostomia é procedimento relativamente simples, de baixa morbidade, e pode ser feita ambulatorialmente, através de endoscopia. Portanto, a opção por uma terapia conservadora via GTT, sem a necessidade de manipulação especial de medicamentos, pode aumentar a adesão ao tratamento e o sucesso no fechamento destas fístulas, principalmente em países em desenvolvimento e subdesenvolvidos, pois é opção de baixo custo e baixa complexidade.

Dada a prevalência de pacientes com AIDS e tuberculose, concomitantemente, em nosso meio, as úlceras esofageanas por micobactérias podem ser mais comuns do que a literatura faz parecer, e certamente são subdiagnosticadas¹³. Seu manejo suscita discussões há 25 anos, e a simplificação de seu tratamento poderá beneficiar

muitos pacientes em países subdesenvolvidos ou em desenvolvimento, que não

têm acesso a serviços de alta complexidade.

REFERÊNCIAS

1. Goldman L, Ausiello D. In: Cecil, tratado de Medicina Interna; Rio de Janeiro: Elsevier, 2005.
2. WHO Library Cataloguing-in-Publication Data. Global tuberculosis control: WHO report 2011.
3. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Vigilância Epidemiológica. Programa Nacional de Controle da Tuberculose 2011.
4. Pagano G, et al. Tubercular tracheoesophageal fistulas in AIDS patients: primary repair and no surgery required? AIDS. 2007 Nov 30;21(18):2561-4.
5. Tejero-Núñez C, et al. Tuberculous esophagomediastinal fistula in a HIV-infected patient. Elsevier: 2007. Enferm Infecc Microbiol Clin, jan; 25 (1): 66-67.
6. Ahmed S & Uttra K. Tracheo-oesophageal fistula: a rare complication of tuberculosis. Hyderabad. PA-FMJ 2007; 2, june.
7. Rosario P, et al. Tracheoesophageal fistula in AIDS: stent versus primary repair. Newark. AIDS Patient Care STDS. Dec;10(6):334-5.1996.
8. Programa das Nações Unidas para o Desenvolvimento Global (PNUD):Ranking do IDH global2011in: www.pnud.org.br/atlas/ranking/IDH_global_2011.aspx?ÍndiceAccordion=1&li=li_Ranking2011. Consulta em 8/9/2012.
9. Ravera M. Tuberculous bronchoesophageal fistula in a patient infected with HIV virus. Endoscopy.1997 feb; 29(2): 146.
10. Ferry F. et al. Perda ponderal, prostração e astenia. Rio de Janeiro. Conduta médica: 2008. Ano IX. Nº36, abril, maio e junho.
11. Ferguson J e Schwartz M. A 53-year-old man with dysphagia, anorexia and night sweats. CHEST. 2010; 138(5): 1266-1270.
12. Shah CP, Yeolekar ME, Pardiwala FK. Acquired tracheo-oesophageal fistula. Bombay. JPGM, 1994; 40:83.
13. Calore EE et al. Esophageal ulcers in AIDS. Pathologica. 1997. Apr;89(2): 155-8.

Avaliação Radiológica Convencional dos Seios Paranasais

Marco Felipe Franco Rosa¹, Jorge Luiz Rodrigues Pereira², Jorge Francisco da Cunha Pinto³, Fernando Raphael de Almeida Ferry³

RESUMO

Introdução: A radiografia convencional é utilizada em triagem em diversas doenças. É método acessível, barato, não invasivo e, em geral, o primeiro exame solicitado. Apesar do diagnóstico das sinusopatias ser, na maioria das vezes, clínico, o estudo dos seios paranasais por meio da imagem convencional - incluindo o conhecimento da sua anatomia radiológica e variações - é indispensável do ponto de vista clínico e cirúrgico, sendo importante para fins diagnósticos, permitindo uma abordagem terapêutica mais adequada. **Objetivos:** O presente trabalho tem como objetivo fazer uma revisão sobre a avaliação radiológica dos seios paranasais. **Conclusão:** A radiografia é eficaz nas observações dos seios paranasais, possibilitando descrevê-los quanto a sua forma e tamanho, para tanto, incidências específicas devem ser escolhidas para melhor visualização das estruturas estudadas.

Palavras-chave: Cavidade nasal, Seios paranasais, Crânio, Radiografia, Anatomia.

Conventional Radiological Evolution of Paranasal Sinus

ABSTRACT

Introduction: Conventional radiography is used in screening for various diseases. It is an accessible, cheap, non-invasive and usually the first test requested. Although the diagnosis of sinusitis is, in most cases clinical, study of the paranasal sinuses by conventional imaging - including knowledge of radiological anatomy and its variations - is indispensable in terms of clinical and surgical, it is important for diagnostic, allowing for the best therapy. **Objectives:** This study aims to do a review on the radiological evaluation of the paranasal sinuses. **Conclusion:** Radiography is effective in the observations of the paranasal sinuses, allowing describing them as your size and shape, therefore, specific issues should be chosen for better visualization of the structures studied. **Key words:** Nasal cavity, paranasal sinuses, skull, radiography, anatomy.

Correspondência

Fernando Raphael de Almeida
Ferry
10ª Enfermaria
Hospital Universitário Gaffrée e
Guinle
Rua Mariz e Barros, 775 - Tijuca
20270-004 - Rio de Janeiro/RJ
Brasil
E-mail: ferry@unirio.br

¹Acadêmico de Medicina. ²Médico Radiologista. Mestrando do Curso de Mestrado em Infecção HIV/AIDS e Hepatites Virais da UNIRIO. ³Professor Associado. Escola de Medicina e Cirurgia. Hospital Universitário Gaffrée e Guinle. Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO).

INTRODUÇÃO

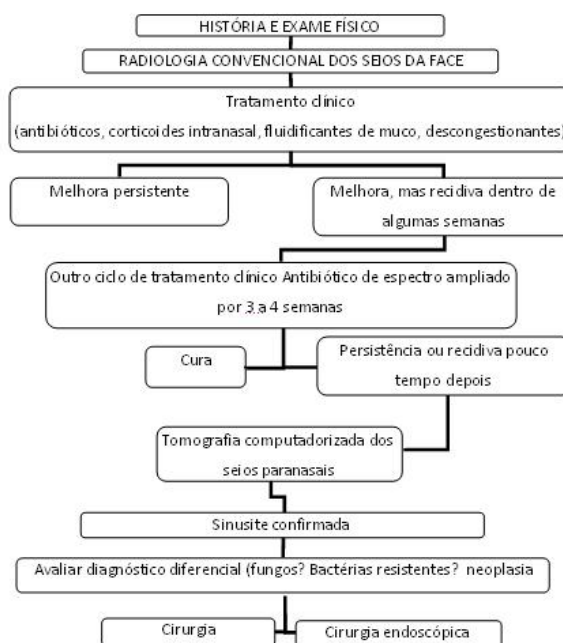
A Radiologia Convencional (RC) está indicada como investigação inicial em pacientes com suspeita de sinusopatia inflamatória aguda e no controle evolutivo de seu tratamento, permite também a investigação de lesões traumáticas dos seios paranasais^{1,2}. Radiografias convencionais são ainda utilizadas como primeiro estudo nos pacientes cujo diagnóstico de neoplasia dos seios paranasais é suspeitado^{1,2,3,4}.

A avaliação pela RC na maioria das vezes é suficiente para o diagnóstico, considerando-se que nas sinusopatias inflamatórias agudas o diagnóstico em geral é clínico^{2,5}. A RC permite correlação clínico-patológico refinando o diagnóstico. É método simples, rápido de se obter, de baixo custo, não invasivo e as informações que proporcionam é um recurso imprescindível ao clínico^{1,6,7}. Os seios paranasais, que compreendem os seios maxilares, frontais, etmoidais e esfenoidais⁸, constituem um dos principais sítios anatômicos acometidos por processos infecciosos (bacterianos, virais e fúngicos), alérgicos, traumas diversos, corpos estranhos, hemorragias, agentes físicos e químicos (inalantes relacionados com atividade ocupacional e uso de drogas - solventes, tintas, partículas em suspensão, poluição, drogas ilícitas como cocaína), em menor escala neoplasias.

Como todos os métodos de diagnóstico por imagem, a RC também possui suas limitações,

principalmente no estudo de sinusopatias crônicas e recorrentes por mais de 3 meses, no qual a Tomografia Computadorizada (TC) é nitidamente um método mais eficaz, pela sua melhor resolução^{9,10}.

As estruturas analisadas pela TC proporciona uma resolução espacial suficiente para avaliação anatômica precisa⁹. A TC é o exame de escolha para demonstrar com detalhes a anatomia normal e anormalidades anatômicas dos seios paranasais (SP), auxiliando sobremaneira na elaboração do planejamento de intervenções cirúrgicas ou cirurgias endoscópicas nasais¹⁰. Entretanto, apesar de pouco específica, a radiografia é de rápida e fácil obtenção, proporciona avaliação não invasiva, tem preço mais acessível e devido ao uso comum, é disponível em muitos lugares. Pode ser o primeiro método utilizado no caso de pacientes com doenças inflamatórias dos seios paranasais e cavidade nasal, como a rinossinusite. Há de se considerar que, nos casos de opacidade total dos SP, a natureza da lesão é de difícil diagnóstico, portanto, nem sempre a RC e a TC podem diferenciar doença inflamatória de neoplásica. Nestes casos a Ressonância Magnética é um método indicado que em muitos casos pode fazer esta diferenciação, e a exploração cirúrgica com obtenção de biópsias e estudo histopatológico continuam sendo os procedimentos seguintes para o correto diagnóstico e tratamento específico (Quadro 1).



Quadro 1: Conduta diagnóstica nas Doenças Paranasais. Modificado em Slavin et al.¹¹

Considerações Técnicas de Radiologia Convencional

A RC dos seios da face é método de rastreamento para detecção de anormalidades. Todas as incidências de raio-x dos SP devem ser feitas, preferencialmente, com o paciente em posição ortostática ou sentado, afim de demonstrar nível hidroaéreo na imagem. Abaixo temos uma lista de conteúdo dos SP e doenças mais frequentes de serem encontradas:

- Muco: na mucorréia.
- Pus: na sinusite aguda.
- Sangue: no traumatismo e crises hipertensivas
- Ar: após lavagem ou banho de mar ou piscina
- Líquor: nas fístulas meningo-sinusais.

As radiografias devem permitir a visualização dos compartimentos anatômicos de forma detalhada e com o máximo de contraste. Para tanto devem ser feitas com cilindros ou cones, com uma abertura tal que inclua na projeção todas as regiões dos SP, ou seja, colimação dos feixes de Raios-x12.

Deve-se usar grade adequada para evitar a dispersão e a combinação película-chassi apropriada.

O paciente deve retirar objetos metálicos juntos ao corpo, bem como próteses dentárias. Deve ficar imóvel. Obedecer uma distância do foco de um metro.

Devemos ter cuidado especial para crianças pequenas, pois elas apresentam o maciço facial pequeno e o crânio reduzido. Fazer em ortostase, com a criança segurando a mão da mãe, olhando para o horizonte e tranquila. Em alguns casos, quando a criança for muito pequena, fazer o procedimento deitada sobre a mesa, em decúbito

dorsal, e em perfil com raios horizontais, ainda em decúbito dorsal.

De rotina, devemos fazer 3 incidências radiológicas dos SP em crianças: Waters modificada, Perfil e Caldwell (explicadas a diante). Para crianças agitadas e não cooperativas fazemos duas: Waters modificado e Perfil.

Estudo Radiológico Convencional

Para o exame radiológico dos SP, existem quatro incidências panorâmicas, utilizadas como rotina7, que estudam de maneira convincente estas regiões e podem contribuir para o esclarecimento de certos diagnósticos.

1) Incidências Panorâmicas de Rotina:

- Fronto-naso = Caldwell
- Mento-naso = Waters
- Perfil
- Submento vértice ou vértice submento = Hirtz

1.1) Incidências fronto-naso ou Caldwell (Figura 1):

Paciente em posição ortostática ou sentado, com região anterior da cabeça posicionada mais próximo ao filme e mãos apoiadas lateralmente ao corpo. As regiões nasais e frontais devem estar em contato com a estativa. Raio central incide paralelo à linha orbito-mental com inclinação de 15°. Estará correta quando os rochedos superpuserem a borda inferior das órbitas não ultrapassando o limite inferior da fissura orbitária e a lâmina papirácea for simétrica.

Nesta incidência visualizamos com mais evidência os seios frontais, etmoidais e maxilares. Os seios esfenoidais aparecem logo abaixo da sela túrcica com pouca definição. Observam-se também as órbitas, fossas nasais, arcadas zigomáticas



Figura 1: Posicionamento na incidência fronto-naso (à esquerda. Seta mostrando o sentido do Raio-x). Radiografia obtida

e lâmina papirácea.

1.2) Incidência mento-naso ou Waters (Figura 2):

Paciente em posição ortostática ou sentado, com região mentoniana posicionada mais próximo ao filme e mãos apoiadas lateralmente ao corpo. Pescoço estendido apoiando a cabeça pela ponta do mento (protuberância mentoniana) de maneira que a linha imaginária que vai do tragus até a linha do mento fique perpendicular ao plano da estativa. A linha orbito-mental forma um ângulo de 37° com o plano da estativa. Raio central entra perpendicular, saindo na região da espinha nasal anterior.

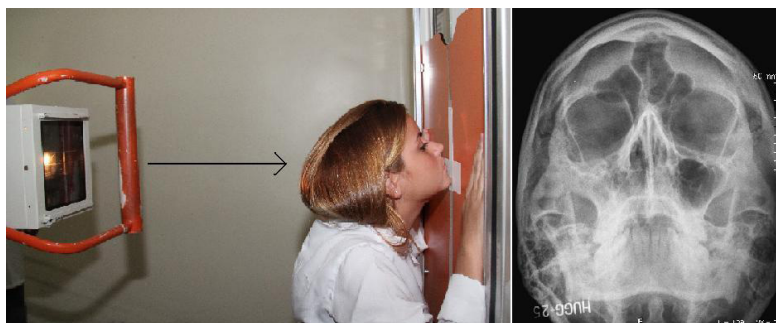


Figura 2: Incidência mento-naso (à esquerda. Seta mostra o sentido do raio). Imagem correspondente

1.3) Incidência perfil (Figura 3):

Paciente em ortostase ou sentado. Braços lateralmente sobre o corpo. Região lateral direita ou esquerda da cabeça, mais próxima ao filme. Raio central perpendicular penetrando na comisura externa do olho (ou borda externa da órbita), mais afastada do filme.

Para correta posição na radiografia há superposição do teto das órbitas e quase superposição dos côndilos mandibulares.

O perfil apresenta importância para demonstrar as lesões com noção de profundidade. Vemos com maior riqueza de contraste os seios paranasais do lado direito e esquerdo superpostos, mas conseguimos visualizar a região dos quatro seios com boa definição. Também visualizamos o soalho da fossa craniana anterior, o teto da órbita, a lamina cribiforme, o palato duro, a fissura pterigomaxilar, os seios esfenoidais, a sela túrcica, etc.

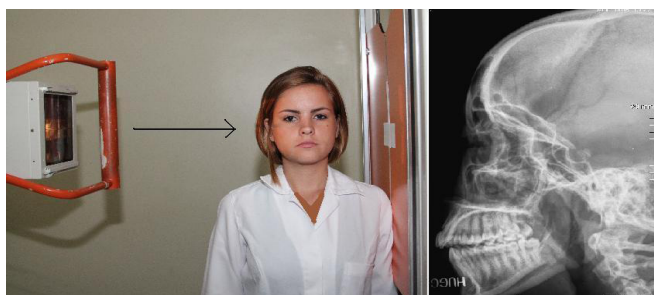


Figura 3: Incidência em perfil (à esquerda. Seta com sentido dos raios-x). Imagem de radiografia convencional (à direita)

1.4) Incidência de Hirtz (submento-vértice ou vértice submento) (Figura 4):

Paciente sentado ou em decúbito dorsal com plano mediano sagital coincidindo com a li-

nha central da mesa ou estativa. Região superior da cabeça (vértice) mais próxima ao filme. Quando paciente sentado, fazer Bucky vertical, com pescoço defletido e vértice da cabeça encostado.

Em decúbito dorsal, colocar o travesseiro sob as costas e fazer pender a cabeça até o máximo de extensão, apoiando o vértice sobre a mesa. Raio central deve passar perpendicular à linha orbito-mental, cruzando o seu terço inferior (osso malar).

Posição correta com arco mandibular simétrico e distante dos rochedos com espaço sufi-

ciente para a visualização dos buracos oval e pequeno redondo.

Esta incidência é importante na verificação da invasão de lesões nas estruturas da base do crânio. Demonstra as células etmoidais anteriores e posteriores, seios esfenoidais, seios frontais, as três linhas de Baclesse, lâminas pterigoides e estruturas e buracos do crânio.

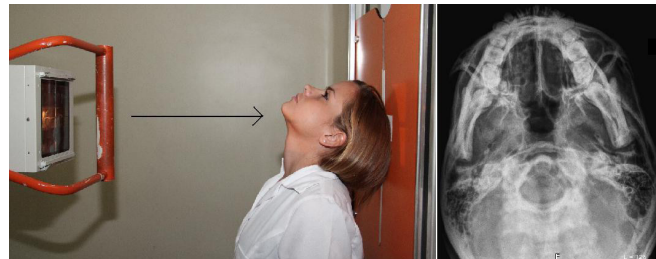


Figura 4: Incidência Hirtz (à esquerda. Seta indicando o sentido dos raios-x). Radiografia em Hirtz (à direita)

2) Incidências complementares:

- Incidência de Hirtz variante: para seios frontais.
- Oblíqua de mento-naso: para seios maxilares.
- Oblíqua = Rheese (OAD e OAE): para células etmoidais.
- Bretton ou Worms-Bretton ou Reverchon: seios maxilares.

2.1) Incidência de Hirtz variante (submento-vértice):

Mesmo posicionamento igual de Hirtz. Região postero-superior da cabeça mais próxima ao filme. Raio central com uma inclinação entre 20° e 30° cefálicos penetrando no corpo da mandíbula.

Esta incidência examina a parede posterior e anterior dos seios frontais.

2.2) Incidência Oblíqua de mento-naso:

Mesma posição da Mento-naso. Região mentoniana mais próxima do filme. Inclinação da cabeça 30° para o lado direito e lado esquerdo. Raio central perpendicular saindo na espinha nasal anterior.

Esta incidência tem indicação nos casos em que o radiologista quer fazer o diagnóstico diferencial entre sinusite aguda e crônica, pois com esta rotação da cabeça podemos individualizar a presença de nível líquido; e, na criança, onde o as-

soalho dos maxilares é mais ou menos reto devido aos dentes ainda inclusos.

2.3) Incidência Oblíqua (de Rheese) - OAD e OAE:

Incidência orbital variante. Paciente em decúbito ventral, sentado ou posição ortostática. Regiões anteriores e direita e esquerda das órbitas mais próximas do filme. A cabeça deve ficar apoiada sobre a mesa, mantendo 3 pontos de contato, a protuberância orbitária externa, a proeminência malar e o dorso do nariz do lado a ser examinado. Linha acanto-meatal deve ficar perpendicular ao plano da mesa. Ajustar a rotação da cabeça de forma que o plano mediano forme um ângulo 53° com o plano do filme. Raio central com uma inclinação podálica de 10° a 20° com função de afastar a imagem do rochedo, devendo sair do meio da órbita mais próxima do filme.

Esta incidência tem função de dissociar as células etmoidais anteriores das posteriores.

2.4) Incidência de Bretton ou Worms-Bretton ou Reverchon:

Útil na análise da parede posterior dos seios maxilares. Estudo da fossa posterior, sela túrcica e arcadas zigomáticas. É importante no diagnóstico do angiofibroma do cavum, onde pode ser observado a erosão da parede posterior do seio maxilar, condicionando alargamento da fissura infra-orbitária que é uma característica im-

portante da doença.

Interpretação Radiológica dos Seios Paranasais

1) Seios Frontais:

Melhor incidência para visualização é a de Caldwell. O seio frontal é quase sempre menos denso que o osso frontal adjacente. Normalmente o seio frontal nunca ultrapassa o contorno orbitário.

No processo expansivo geralmente tem aparência de borramento ou erosão progressiva do septo e do osso. A imagem de cada parede do seio frontal é fina (1mm), e uma linha branca separa o seio frontal do osso frontal. Se essa linha não for visualizada pode significar infecção ativa ou se tiver destruição óssea pode ser tumor, que é raro. Na doença inflamatória aguda aumenta a vascularização, no que resulta no aumento da mobilização do cálcio e perda da linha branca mucoperiosteal.

Seio frontal sem sinusoides de seus limites superiores, com aspecto grosseiramente esférico, alerta para o diagnóstico de mucocoele, que praticamente fica confirmada se o teto da órbita correspondente estiver rebaixado. Esse aspecto só é possível na posição fronto-naso.

Na infecção crônica ela se torna uma zona de esclerose ou reação óssea, não suave. A espessura da zona branca indica somente que o seio frontal esteve exposto a uma prévia infecção crônica e não necessariamente implica numa infecção ativa.

Na incidência de Caldwell a esclerose perissutura lambdóidea do occipital, que é um aspecto normal, pode projetar-se sobre seio frontal e simular uma reação crônica. Temos que correlacionar com outras incidências.

Às vezes é difícil distinguir entre uma opacificação completa do seio frontal ou seio aplásico. Com boa qualidade da radiografia, a margem frontal pode ser identificada. Na vista lateral, pode ser identificada uma área densa do osso na base do seio frontal anteriormente, perto do naso. Isto representa a parede do seio e margem orbitária superomedial. Essa área densa do osso pode ser confundida com osteoma. A sutura nasofrontal é situada anteriormente.

Os seios frontais são assimétricos na imensa maioria dos casos, mas quando um deles

for maior, devemos observar se o rochedo desse lado for mais elevado que o lado oposto e se as células da mastoide forem mais intensamente pneumatizadas, todos de um lado só, devemos pensar no de hemiatrofia cerebral. E se a calota craniana for mais espessa que do outro lado, o diagnóstico está firmado. Pode haver desvio para esse lado da pineal calcificada. (imagem da incidência de Caldwell).

2) Seios Etmoidais:

A incidência mais indicada é a de Caldwell, pela qual visualizamos as células etmoidais pela parede medial superior da órbita. A densidade normal do seio etmoide pode ser comparado com densidade de ar no meato inferior da fossa nasal. Tem exatamente a mesma profundidade e volume de ar. A lamina papirácea fina forma o rebordo lateral do osso etmoide, separando da órbita. A parede medial orbitária é orientada obliquamente por uma incidência antero-posterior. O platô etmoide-maxilar é situado postero inferiormente entre o osso etmoide e o maxilar, que é visto pelo Caldwell e usualmente é local de disseminação do tumor. Células etmoidais supra-orbitárias são zonas transparentes curvilíneas, acima da órbita supero-medial, extensões do osso etmoidais para o platô orbitário e osso frontal. É importante distinguir os dois ossos para a cirurgia. Diferente do seio frontal, as células etmoidais supra-orbitárias tendem a ser simétricas. Se é visualizada de um lado, provavelmente está do outro. Do contrário, um lado estará opacificado ou destruído. Referência à imagem da incidência de Caldwell.

Na incidência de Waters visualizaremos as células etmoidais anteriores.

3) Seios maxilares:

A incidência de Waters modificado é a mais indicada para visualizá-los. Os seios maxilares são simétricos no tamanho e na configuração, com mínimas variações. Algumas patologias na infância podem resultar em hipoplasia como infecção severa, trauma, tumor irradiação e síndromes congênitas.

Na incidência em Perfil o seio maxilar cresce lateralmente até o recesso zigomático, que é visto no perfil, com dois "V" projetados no seio maxilar, que correspondem às bordas do osso maxilar. Também podemos visualizar a continuação do recesso zigomático, parede infratemporal em for-

ma de curva e a extensão inferior até o palato duro e dentes.

Em incidência Caldwell, visibiliza-se a parede medial do maxilar. Nota-se o forame rotundum, na área superomedial do antro. Vê-se também a linha inominada. (imagem da incidência de Waters modificado).

4) Seios Esfenoidais:

A incidência de Hirtz é a mais indicada para visualizá-los. Também podemos utilizar a incidência em Perfil e Waters modificado com boca aberta (figura desta incidência). É o seio mais difícil de visualização devido à sua profundidade na base do crânio, osso facial em volta e estrutura cavitária nasal.

Em Perfil: mastóide, base lateral do crânio e rinofaringe ou cavum.

Em Waters modificado ou Blondeau com a boca aberta: através da cavidade oral.

Na incidência de Hirtz: pela base craniana visualizam-se os esfenoidais (Incidência de Hirtz, Figura 4).

CONCLUSÃO

O conhecimento anatômico e do desenvolvimento das estruturas que compõe o nariz e os seios paranasais é muito importante para elucidação e um diagnóstico apurado. A tecnologia e os recentes avanços na área de diagnóstico por imagem evoluíram muito, principalmente a tomo-

grafia computadorizada e a ressonância magnética. Segundo Stamm et al.¹² e Souza et al.¹³, a tomografia computadorizada é melhor método para estudar as cavidades paranasais, devido a não sobreposição de estruturas o que proporciona uma análise anatômica mais precisa. Mas tais procedimentos ainda tem custo bastante elevado, sendo ainda hoje, um fator limitante para seu pleno emprego, até mesmo nos países desenvolvidos.

A RC dos seios paranasais é um exame diagnóstico de escolha para uma investigação inicial do paciente com suspeita de sinusopatia inflamatória aguda e no controle evolutivo do seu tratamento, além no diagnóstico sob suspeita de trauma.

O método de exame é simples, rápido, não invasivo e de baixo custo e na maioria das vezes, é suficiente para o diagnóstico, considerando-se que o tratamento nesta fase é clínico. Os aparelhos de radiografia podem ser facilmente encontrados em vários locais, ao contrário dos tomógrafos.

Para uma melhor e adequada interpretação radiológica dos seios paranasais, devemos ter no mínimo quatro incidências básicas: Caldwell, Waters modificado ou Blondeau com boca aberta, Perfil e Hirtz. O paciente, sempre que possível, deve permanecer em ortostase e é importante utilizar a técnica mais adequada para cada incidência. Radiografias de boa qualidade técnica, para investigação das doenças, permitem conduta terapêutica segura, adequada e precisa.

REFERÊNCIAS

1. Quadros J, Brandão GL, Ferraz AL. A Radiologia Convencional em Cabeça e Pescoço. *Revista de Cirurgia de Cabeça e Pescoço*. 3(1):11-20.
2. Rubira-Bullen IRF, Rubira CMF, Sarmiento VA, Azevedo, RA. Frontal sinus size on facial plain radiographs. *Journal Morphol. Science*. 27(2):77-81, 2010.
3. Perez, B. Las radiografias simples en la evolucion clínica de los senos maxilares en los niños. *Anales Soc. Max. Otorrinolaringol*. 30(4):128-33, 1995.
4. Ribeiro MCG, Boasquevisque ETS, Freitas EO. Métodos na avaliação das neoplasias dos seios paranasais. 1997. Disponível em: <http://www.epub.org.Dt/TD/28noav5.html>.1-12.
5. Rubin MA, Gonzales R, Sande MA. Infecções dos seios paranasais. *Harrison, Medicina Interna*, 17ª ed. McGraw Hill. Rio de Janeiro. Vol 1, 205-6, 2008.
6. Mafee MF, Modern Imaging of paranasal sinuses and the role of limited sinus Computerized Tomography; Considerations of time, cost and radiations. *ENT Journal*. 73(8):532-545, 1994.
7. Marchioli E, Santos ML. Estudos por Imagem de regiões Específicas; Seios da Face (Paranasais). *Introdução à Radiologia*. Guanabara Koogan. 176-78, 2012.
8. Panella J. Radiologia odontológica e maxilomaxilomaxilar. Rio de Janeiro Guanabara Koogan; 2006.
9. Kayalioglu G, Oyar O, Govsa F. Nasal cavity and paranasal sinus bony variations: a computed tomographic study. *Rhinology*. 38(3):108-13, sep 2000.
10. Kinsui MM, Guilherme A, Yamashita HK. Variações anatômicas e sinusopatias: estudo por tomografia computadorizada. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. 68:645-52, 2002.
11. Weiglen A, Anderhuber W, Wolf G. Radiologic Anatomy of the paranasal sinuses in the child. *Surg. Radiol. Anat*. 14(4):335-9, 1992.
12. Stamm AC, Pignatari S, Sebusiani BB, Galati MC, Mitsuda S, Haetinger RG. Cirurgia Endoscópica Nasossinusal e da Base do Crânio Guiada por Computador. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia* 2002 68:502-9.
13. Souza RPd, Brito Júnior JPd, Tornin OdS, Paes Junior AJdO, Barros CVd, Trevisan FA, et al. Comple-

xo nasossinusal: anatomia radiológica. Radiologia Brasileira 2006 39:367-72.

Linfoma de Parótida em Paciente com AIDS

Fellipe Cardoso Neves¹, Karine Bahri de Oliveira Penna¹, Flávia Esper Dahy¹, Guilherme Almeida Rosa da Silva², Rogerio Neves Motta², Carlos Alberto Morais de Sá², Andrea Ramos Correa², Fernando Raphael de Almeida Ferry²

RESUMO

Introdução: Os linfomas são neoplasias do sistema linforreticular que podem ser classificados em diversas categorias, sobretudo na forma Hodgkin ou não Hodgkin. O aumento nos casos de linfomas não Hodgkin tem sido atribuído também ao aumento da população de indivíduos imunossuprimidos, como os portadores do HIV. O linfoma de parótida é uma doença rara, que corresponde a 0,3% de todas as neoplasias, excetuando o câncer de pele, 2-5% das neoplasias das glândulas salivares e 5% dos linfomas extranodais. **Objetivos:** Realizar a revisão da literatura e relatar um caso de linfoma não Hodgkin de parótida em paciente com AIDS que apresentou boa resposta ao tratamento. **Conclusão:** Apesar da raridade, o linfoma não Hodgkin de parótida merece atenção especial no diagnóstico diferencial de massas parotídeas, sobretudo nos pacientes com AIDS. As doenças oportunistas, como a tuberculose, criptococose, histoplasmose, citomegalovirose e o sarcoma de Kaposi também merecem destaque como hipóteses secundárias.

Palavras-chave: Síndrome da imunodeficiência adquirida, linfoma não Hodgkin, neoplasia de parótida.

Parotid Gland Lymphoma in AIDS Patient

ABSTRACT

Introduction: Lymphomas are malignancies of the lymphoreticular system that can be classified into Hodgkin or non-Hodgkin lymphomas. The increase in cases of non-Hodgkin lymphomas has also been attributed to the increasing population of immunosuppressed individuals, such as those with HIV. The parotid lymphoma is a rare disease accounting for 0.3% of all cancers, excluding skin cancer, 2-5% of salivary gland neoplasms and 5% of extranodal lymphomas. **Objectives:** Conduct a review of the literature and report a case of non-Hodgkin lymphoma of the parotid gland in a patient with AIDS who responded favorably to treatment. **Conclusion:** Despite the rarity, non-Hodgkin lymphoma of the parotid gland deserves special attention in the differential diagnosis of parotid masses, especially in patients with AIDS. Opportunistic diseases such as tuberculosis, cryptococcosis, histoplasmosis, cytomegalovirus and Kaposi's sarcoma could be secondary hypotheses.

Key words: Acquired Immunodeficiency Syndrome, non-Hodgkin lymphoma, parotid gland cancer.

Correspondência

Fernando Raphael de Almeida Ferry
10ª Enfermaria
Hospital Universitário Gaffrée e Guinle
Rua Mariz e Barros, 775 - Tijuca
20270-004 - Rio de Janeiro/RJ
Brasil
E-mail: ferry@unirio.br

¹Acadêmicos de Medicina da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO). ²Professores da Escola de Medicina e Cirurgia, Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, Centro Nacional de Referência em AIDS, UNIRIO. ³Mestranda do Programa de Infecção HIV/AIDS e Hepatites Virais da UNIRIO.

INTRODUÇÃO

Os linfomas são neoplasias do sistema linforreticular que podem ser classificados em diversas categorias, sobretudo na forma Hodgkin ou não Hodgkin. Dentre os linfomas não Hodgkin, o difuso de grandes células B é o mais comum, correspondendo a cerca de 30 a 40% dos casos¹. A incidência do linfoma de Hodgkin tem permanecido relativamente estável, enquanto a do linfoma não Hodgkin apresentou elevação de aproximadamente 60% nos EUA, desde 1960² e no Brasil foram estimados 9640 casos para o ano de 2012, com risco estimado de 5 casos para cada 100.000 homens e 4 casos para cada 100.000 mulheres³. Em parte, este aumento se deve à elevação do número de casos em pacientes imunocomprometidos, como os portadores do HIV. Além disso, a reclassificação de algumas neoplasias para atuais subtipos de linfoma não Hodgkin podem responder por este aumento⁴.

Os linfomas constituem a segunda causa de neoplasia na região da cabeça e pescoço, estando o carcinoma de células escamosas em primeiro lugar. Geralmente, os linfomas acometem os linfonodos, mas podem estar presentes também em outros sítios, sendo caracterizados como formas extranodais da doença. Cerca de 10-40% dos linfomas não Hodgkin se apresentam de forma extranodal. Entre os sítios extranodais na região de cabeça e pescoço, o mais comum é o localizado no anel de Waldeyer, seguido pela órbita e anexos (glândulas lacrimais, conjuntiva e pálpebra), seios paranasais e cavidades nasais, glândulas salivares, cavidade oral, laringe e tireoide⁵.

Os linfomas das glândulas salivares são doenças raras. Dentre as glândulas salivares, o local mais frequente de acometimento é a glândula parótida, seguido pela submaxilar e, por último, a sublingual⁶. A incidência geral do linfoma de parótida corresponde a cerca de 0,3% de todas as neoplasias, excetuando o câncer de pele; 2-5% das neoplasias das glândulas salivares e 5% dos

linfomas extranodais². Para termos ideia da raridade, cerca de 80% dos tumores de parótida são benignos, como o Adenoma Pleomorfo, o mais comum correspondendo a cerca de 65% dos casos, seguido pelo Tumor de Warthin, com 10% destes⁷. Dentre os malignos, o mais comum é o Carcinoma Mucoepidermoide, seguido pelo Carcinoma Adenoide Cístico, Carcinoma de Células Acinares, o Adenocarcinoma e o Carcinoma Ex-Adenoma Pleomorfo. O linfoma, muitas vezes nem sequer é citado nas estatísticas⁸⁻¹⁰.

O objetivo deste artigo é realizar a revisão da literatura e relatar um caso de linfoma não Hodgkin de parótida em paciente com AIDS que apresentou boa resposta ao tratamento.

RELATO DE CASO

Em março de 2002, uma paciente de 36 anos, branca, sexo feminino, do lar, parceira de um homem que era acompanhado no ambulatório de Imunologia e AIDS do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle há cinco anos o qual havia abandonado o tratamento antirretroviral. Este não informou sua condição de portador do HIV à parceira, e quando foi necessária sua internação - devido meningite por criptococos - esta o acompanhou, sua sorologia foi solicitada com resultado positivo para o HIV. Neste tempo, queixou-se de crescimento de pequena massa em topografia de glândula parótida direita.

Esta tumoração pré-auricular direita apresentou crescimento muito rápido e progressivo, arredondada (Figuras 1 e 2) e em cerca de 30 dias já possuía tamanho em torno de 8,0 cm de diâmetro, com a pele eritematosa, de aspecto brilhoso e não pruriginosa (Figuras 3 e 4). A lesão era acompanhada de dor e calor local de baixa intensidade e dificultava a fala e a mastigação, porém sem sinais de paralisia facial. A paciente relatava emagrecimento de 4 Kg no último mês e que apresentava alguns episódios intermitentes de febre não aferida, sem sudorese noturna.

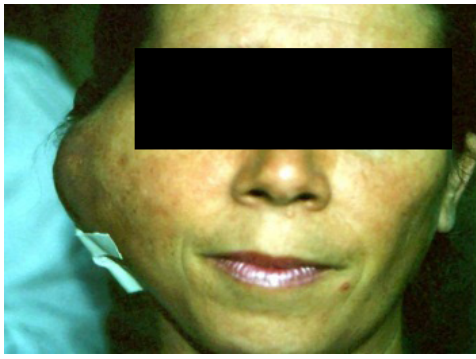


Figura 1: Paciente com 15 dias de evolução. Massa volumosa à direita. Vista frontal.



Figura 2: Paciente com 15 dias de evolução. Massa volumosa à direita. Vista lateral.



Figura 3: Paciente com 30 dias de evolução. Massa volumosa à direita. Vista fronto-lateral



Figura 4: Paciente com 30 dias de evolução. Massa volumosa à direita. Vista lateral

Durante a internação os exames laboratoriais demonstravam apenas uma anemia de doença crônica e uma velocidade de hemossedimentação aumentada. A contagem de linfócitos T CD4+ era de 106 cel/mm³, CD8+ de 429 cel/mm³ e carga viral plasmática do HIV de 120000 cópias/ml. A

tomografia computadorizada de crânio (Figuras 5 e 6) demonstrou massa parotídea à direita, arredondada, de textura homogênea e cerca de 8,0 cm de diâmetro, com crescimento extrínseco, abaulando as partes moles sem linfonodomegalia satélite ou à distância.



Figura 5: Tomografia computadorizada mostrando massa volumosa em parótida direita. Plano de corte em região nasal

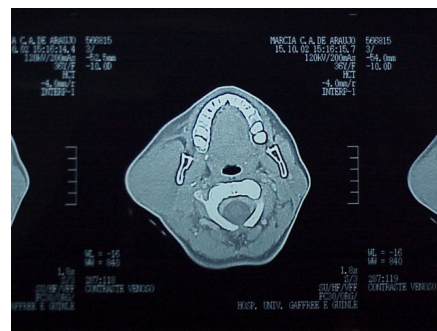


Figura 6: Tomografia computadorizada mostrando massa volumosa em parótida direita. Plano de corte em região maxilar

As Tomografias Computadorizadas (TC) de tórax e abdomen nada mostraram. A principal hipótese diagnóstica era de neoplasia parotídea, principalmente o linfoma não Hodgkin associado ao HIV, com diagnósticos secundários como a tuberculose, criptococose, histoplasmose, citomegalovirose e o sarcoma de Kaposi de parótida.

Foi realizada uma biópsia incisional da parótida cujo laudo histopatológico foi de Linfoma parotídeo (extranodal) primário de grandes células B com alto grau de malignidade. Na época ainda não havia disponibilidade de estudo do CD20, e ainda que houvesse, não existia produ-

ção de anticorpos monoclonais para tratamento desta doença. O estadiamento de Ann-Arbor foi estágio Ie com sintomas b.

Em 2002, o tratamento proposto foi o início da terapia antirretroviral com estavudina (d4T) + lamivudina (3TC) + lopinavir/ritonavir (LPV/r) e quimioterapia com etoposide (100mg/m² D1 a D3), cisplatina (80mg/m² D1) e ifosfamida (1.000mg/m² D1 a D3 com MESNA). Após apenas um ciclo de Quimioterapia, a paciente apresentou melhora clínica evidente e regressão total do tumor (Figura 7), sendo encaminhada para complementação com Radioterapia local com dose de 40Gy.



Figura 7: Paciente com dois dias de evolução após tratamento quimioterápico. A massa volumosa à direita desapareceu, demonstrando a eficácia do tratamento empregado. Vista fronto-lateral

DISCUSSÃO

O quadro clínico de um tumor de parótida geralmente é apresentado com aumento do volume parotídeo, com evolução para dor, paralisia facial e ulceração cutânea¹¹. O crescimento tumoral extremamente rápido apresentado pela paciente - o que não é comum em tumores de parótida, acompanhado de febre e perda de peso suscitou as hipóteses diagnósticas de linfoma não Hodgkin de alto grau ou uma doença infecciosa oportunista.

O linfoma de parótida pode ser proveniente do parênquima parotídeo (primário), o que é muito raro, correspondendo a menos de 5% dos casos, ou derivados de linfonodos intraparenquimatosos parotídeos (secundário)⁵. Os critérios estabelecidos para diagnosticar uma lesão como linfoma primário de glândula parótida são questionáveis. O acometimento glandular deve ser a primeira manifestação da doença, a neoplasia deve acometer o parênquima da glândula, não os linfonodos satélites ou partes moles isoladamente,

e necessita de confirmação da natureza maligna do infiltrado linfoide¹¹.

Pacientes com síndrome de Sjögren têm risco aumentado para desenvolver linfoma primário de parótida, principalmente linfomas de células B da zona marginal e do tipo associado ao tecido linfoide de mucosa (MALT). O linfoma de células T é raro. O linfoma parotídeo secundário mais comum é o difuso de grandes células B¹².

Em relação ao diagnóstico não específico, por ser a parótida, uma glândula superficial, esta é de fácil acesso a transdutores de ultrassom de alta resolução. O diagnóstico definitivo é obtido pela análise histopatológica de um fragmento obtido através de biópsia incisional ou estudo citológico por Punção Aspirativa por Agulha Fina (PAAF). A TC e a RM são os melhores métodos para avaliação diagnóstica inicial, para estadiamento, monitoração do tratamento e detecção de recidiva. O objetivo do estadiamento é avaliar a possível extensão local e à distância da doença (Metástases) e, com isso, definir o tratamento adequado

e o prognóstico do paciente⁵. O estadiamento de

Ann-Arbor é a forma mais utilizada (Quadro 1).

Estágio	Descrição
I	Acometimento de uma cadeia linfonodal ou um sítio extranodal.
II	Acometimento de duas ou mais cadeias linfonodais ou um sítio extranodal e cadeias linfonodais, sendo todos do mesmo lado do diafragma.
III	Acometimento de cadeias linfonodais dos dois lados do diafragma, podendo estar acompanhado do envolvimento de um sítio extranodal ou baço.
IV	Envolvimento disseminado com acometimento de um ou mais sítios extranodais distantes.
b	Presença de sintomas b (Febre, emagrecimento e sudorese noturna).
e	Extranodal.

Quadro 1: Estadiamento de Ann-Arbor para Linfomas não Hodgkin

Ao se utilizar a TC, podem-se observar massas sólidas intraparotídeas únicas ou múltiplas nos casos de linfoma secundário. Múltiplas lesões císticas acometendo a glândula podem corresponder a cistos linfoepiteliais e, nestes casos, devem levantar a hipótese diagnóstica de AIDS⁵.

Em relação ao tratamento, pacientes com estágio I ou estágio II com baixo grau podem alcançar o controle local com sucesso utilizando a radioterapia exclusiva. Juntamente com a radioterapia, a quimioterapia deve ser utilizada em pacientes de estágio II ou III com doença sintomática, podendo ser postergada em casos assintomáticos e de baixo grau. O esquema mais utilizado atualmente é o CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) ou R-CHOP (CHOP com doses ajustadas e rituximab) para os CD-20 positivos³, este último ainda não era disponível na época do presente caso, em 2002. No caso descrito optou-se pela quimioterapia prévia com Etoposide, Cisplatina, Ifosfamida (+Mesna) e Prednisona para reduzir o volume do tumor, seguida de Radioterapia na glândula para controle local da

doença. A associação de um alcalóide, um alquilante, um citotóxico e corticoide foi escolhido pela agressividade do tumor, pois havia necessidade de redução rápida da massa pelo desconforto clínico causado à paciente. Houve o cuidado de promover uma vigorosa hidratação da paciente, pois o esquema escolhido está relacionado com hipotensão postural e neurotoxicidade (Etoposide), com alta nefrotoxicidade (Cisplatina) e possibilidade de cistite hemorrágica (Ifosfamida). O tratamento escolhido demonstrou excelente resposta clínica.

Apesar da raridade, o linfoma não Hodgkin de parótida merece atenção especial no diagnóstico diferencial de massas parotídeas, sobretudo nos pacientes com AIDS. As doenças oportunistas, como a tuberculose, criptococose, histoplasmose, citomegalovirose e o Sarcoma de Kaposi também merecem destaque como hipóteses secundárias. Dois anos após o tratamento a paciente manteve remissão da doença (Figura 8). Atualmente a paciente segue seu acompanhamento de forma ambulatorial, com 11 anos sem recidiva da doença (Figura 9).



Figura 8: Fotografia mostrando a área da lesão após 2 anos do tratamento, não há evidência de recidiva



Figura 9: Fotografia da paciente após 11 anos. No momento apresentando lipodistrofia associada aos antirretrovirais

REFERÊNCIAS

1. Bortoluzzi MC, Batista JD, Cherubini K, Salum FG, Figueiredo MA. Diffuse large B-cell lymphoma of the oral cavity. *Rev Cubana Estomatol.* 2010; 47(3): 341-346.
2. Dispenza F; Cicero G; Mortellaro G; Marchese D; Kulamarva G; Dispenza C. Linfomas malignos primários nas glândulas salivares. *Braz. j. otorhinolaryngol.* 2011; 77(5): 639-644.
3. Hoff PMG, Katz A, Chammas R, Odone-Filho V, Novis YS. 2013. *Tratado de Oncologia.* 1ªed. Atheneu. São Paulo.
4. Batsakis JG. Primary lymphomas of the salivary glands. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1986; 95(1 Pt 1):107-8.
5. Garcia MM, Azevedo AFF, Argolo DEC. Linfoma em cabeça e pescoço: várias faces de um tumor. *Rev Imagem.* 2008;30(3):103-111.
6. Rivero P, Santos VM, Hernández MEP, Palomino CGG, Tamayo AP, Huelva JMB. Diffuse large B-cells lymphoma of the parotid gland (MALT). Report of a case and review of the literature. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 2007; 34(2): 195-200.
7. Nagler RM, Laufer D. Tumors of the major and minor salivary glands: review of 25 years of experience. *Anticancer Res.* 1997;17:701-707.
8. Pinkston JA, Cole P. Incidence rates of salivary gland tumors: results from a population-based study. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999; 120:834-40.
9. Yu GY, Ma DQ. Carcinoma of the salivary gland: a clinicopathologic study of 405 cases. *Semin Surg Oncol.* 1987; 3:240-4.
10. Ellis GL, Auclair PL. Tumors of the salivary glands. 3rd ed. Armed Forces Institute of Pathology: Washington; 1996.
11. Spiro RH. Salivary neoplasms: overview of a 35-year experience with 2,807 patients. *Head Neck Surg.* 1986; 8:177-84.
12. Hyman GA, Wolff M. Malignant lymphomas of the salivary glands. *Am J Clin Pathol.* 1976; 65(4):421-38.