

Dermatologia

ALÉM DA ESTÉTICA

1ª Edição

Organizadores

Gabriela Teixeira Lima

Hellen Kristina Magalhães Brito

Silvano Araújo Ferreira Júnior

Dermatologia

ALÉM DA ESTÉTICA

1ª Edição

Organizadores

Gabriela Teixeira Lima

Hellen Kristina Magalhães Brito

Silvano Araújo Ferreira Júnior

Editora Omnis Scientia

DERMATOLOGIA ALÉM DA ESTÉTICA

Volume 1

1ª Edição

Triunfo- PE

2021

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
(eDOC BRASIL, Belo Horizonte/MG)

D435 Dermatologia além da estética [livro eletrônico] / Organizadores Gabriela Teixeira Lima, Hellen Kristina Magalhães Brito, Silvano Araújo Ferreira Júnior. – Triunfo, PE: Omnis Scientia, 2021. 50 p. : il.

Formato: PDF

Requisitos de sistema: Adobe Digital Editions

Modo de acesso: World Wide Web

Inclui bibliografia

ISBN 978-65-88958-09-4

DOI 10.47094/978-65-88958-09-4

1. Dermatologia. 2. Pele – Doenças – Tratamento. I. Lima, Gabriela Teixeira. II. Brito, Hellen Kristina Magalhães. III. Ferreira Júnior, Silvano Araújo.

CDD 616.5

Elaborado por Maurício Amormino Júnior – CRB6/2422

Editora Omnis Scientia

Triunfo – Pernambuco – Brasil

Telefone: +55 (87) 99656-3565

editoraomnisscientia.com.br

contato@editoraomnisscientia.com.br



Editor-Chefe

Me. Daniel Luís Viana Cruz

Organizadores

Gabriela Teixeira Lima

Hellen Kristina Magalhães Brito

Silvano Araújo Ferreira Júnior

Conselho Editorial

Dra. Pauliana Valéria Machado Galvão

Dr. Wendel José Teles Pontes

Dr. Walter Santos Evangelista Júnior

Dr. Cássio Brancalone

Dr. Plínio Pereira Gomes Júnior

Editores de Área - Ciências da Saúde

Dra. Camyla Rocha de Carvalho Guedine

Dr. Leandro dos Santos

Dr. Hugo Barbosa do Nascimento

Dra. Pauliana Valéria Machado Galvão

Assistentes Editoriais

Thialla Larangeira Amorim

Andrea Telino Gomes

Imagem de Capa

Freepik

Edição de Arte

Leandro José Dionísio

Revisão

Os autores



Este trabalho está licenciado com uma Licença Creative Commons – Atribuição-NãoComercial-SemDerivações 4.0 Internacional.

O conteúdo abordado nos artigos, seus dados em sua forma, correção e confiabilidade são de responsabilidade exclusiva dos autores.

SUMÁRIO

CAPÍTULO 1.....	11
-----------------	----

A RARA SÍNDROME DE GRISCELLI, UMA BREVE REVISÃO LITERÁRIA

Hellen Kristina Magalhães Brito

Raquel Cambraia Gomes de Melo

Yngrid Marques de Sousa

Gabriela Teixeira Lima

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho

Caroline Dias Simões

Victor Santana Correia Scalabrini

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/11-18

CAPÍTULO 2.....	19
-----------------	----

SÍNDROME DOS CABELOS IMPENTEÁVEIS: MANIFESTAÇÃO CLÍNICA, FISIOPATOLOGIA E DIAGNÓSTICO DESSA RARA PATOLOGIA

Dyovana Rislley César Almeida

Giovana Junior Pires

Michelle Lorrane Bezerra Hipólito

Gabriela Teixeira Lima

Caroline Dias Simões

Victor Santana Correia Scalabrini

Bruna Campos Couto

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/19-25

CAPÍTULO 3.....	26
-----------------	----

SÍNDROME DE SJÖGREN-LARSSON: FATORES GENÉTICOS, SINTOMAS E TRATAMENTO

Marina Rocha Arêdes

Eduardo Henrique Antunes Mann

Thaísa Munique Ferreira Costa de Oliveira

Gabriela Teixeira Lima

Maritha Araújo Prates

Danillo Bonifácio Faleiro Braga

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/26-32

CAPÍTULO 4.....33

OXIGENOTERAPIA HIPERBÁRICA COMO ADJUVANTE NO TRATAMENTO DE FERIDAS

Maria Eugênia Costa Casagrande

Nicole Assis Valadares Tavares

Denise Abud de Castro

Gabriela Teixeira Lima

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho

Maritha Araújo Prates

Danillo Bonifácio Faleiro Braga

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/33-37

CAPÍTULO 5.....38

COMO CONDUZIR O PRIMEIRO ATENDIMENTO AOS PACIENTES VÍTIMAS DE QUEIMADURAS: UMA BREVE REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Letícia Aparecida da Silva

Gabriela Teixeira Lima

Danillo Bonifácio Faleiro Braga

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho

Maritha Araújo Prates

Rhuan de Santana Fernandes

Luiza Helena Santos Giorni

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/38-42

CAPÍTULO 6.....43

A RARA ASSOCIAÇÃO ENTRE ESCLERITE AGUDA E PORFIRIA CUTÂNEA TARDIA, UMA
BREVE DESCRIÇÃO

Gabriela Teixeira Lima

Victor Ferreira Schuwartz Tannus

Rhuan de Santana Fernandes

Victor Santana Correia Scalabrini

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/43-49

PREFÁCIO

A obra intitulada “Dermatologia Além da Estética” apresenta um conjunto de cinco capítulos com temáticas diversas que visam abordar sobre assuntos essenciais e para a formação e atuação de profissionais na área dermatológica.

Essa coletânea apresenta um amplo espectro de abordagem, tratando de temas que vão desde o cotidiano do profissional atuante na área da saúde, até assuntos raros e pouco difundidos na medicina. O livro tem potencial de estimular a construção de saberes voltado para a área da dermatologia e, com ele, almejamos contribuir positivamente através da disseminação de conhecimento.

Agradecemos aos autores que contribuíram para a construção dessa obra por todo esforço e dedicação ofertados. Esperamos que este livro possa colaborar para a discussão e entendimento de temas relevantes na área dermatológica, orientando estudantes, docentes, gestores e pesquisadores a reflexão sobre a importância dos assuntos aqui abordados.

Ademais, vale ainda ressaltar a parceria entre a Liga Acadêmica de Dermatologia do Centro Universitário Atenas (campus Paracatu, Minas Gerais) na produção do conteúdo que compõe esse livro. Os membros ligantes se empenharam para oferecer um material de estudo com qualidade para que essa obra se tornasse fonte de busca e pesquisa para os temas aqui tratados.

Gabriela Teixeira Lima

Hellen Kristina Magalhães Brito

Silvano Araújo Ferreira Júnior

CAPÍTULO 1

A RARA SÍNDROME DE GRISCELLI, UMA BREVE REVISÃO LITERÁRIA

Hellen Kristina Magalhães Brito¹

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2789971H6>

Raquel Cambraia Gomes de Melo²

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<https://orcid.org/0000-0002-9944-7202>

Yngrid Marques de Sousa³

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9593620A9>

Gabriela Teixeira Lima⁴

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2522168U1>

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho⁵

Instituto Hospital de Base do Distrito Federal (IHBDF), Brasília, Distrito Federal.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8130363H1>

Caroline Dias Simões⁶

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8467490H6>

Victor Santana Correia Scalabrini⁷

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://lattes.cnpq.br/3710949660553239>

RESUMO: A Síndrome de Griscelli foi descrita pela primeira vez em 1978 e, desde então, pouco

mais de 60 casos foram descritos na literatura, sendo a maioria lactantes e escolares. Representa uma alteração no transporte de melanosomos (corpúsculos intracelulares que armazenam melanina) com a presença de grandes grupos de grânulos de pigmento na haste capilar, resultando em uma cor cinza prateada, simultaneamente com graus variáveis de imunodeficiência e alta mortalidade. A Síndrome de Griscelli foi classificada em três subtipos: Tipo 1 manifesta-se com hipomelanose e déficit neurológico primário. Provocada por mutação no gene MYO5A, caracteriza-se por cabelos grisalhos, atraso psicomotor grave e sério comprometimento neurológico primário, como desenvolvimento tardio e retardo mental. A Tipo 2 é provocada por mutação no gene RAB27A, manifestada com hipomelanose e deterioração imunológica grave, provocando suscetibilidade para infecções repetidas que resulta em uma condição de alta mortalidade, conhecida como síndrome hemofagocítica. A Tipo 3 apresenta apenas manifestações cutâneas, limitada a defeitos de hipopigmentação. O diagnóstico é realizado por meio dos sinais clínicos, achados microscópicos e evidências laboratoriais, como neutropenia, trombocitopenia, anemia recorrente ao aumento dos níveis de triglicerídeos e hipogamaglobulinemia. Além disso, a camada córnea contém pouca melanina, sugerindo um defeito de transporte da melanina para os queratinócitos. Possui um prognóstico severo e o tratamento varia de acordo com o tipo da condição, que é determinante na evolução do paciente.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome de Griscelli. Albinismo Parcial. Síndrome Hemofagocítica.

RARE GRISCELLI SYNDROME: A BRIEF LITERARY REVIEW

ABSTRACT: Griscelli's Syndrome was first described in 1978 and since then, just over 60 cases have been described in the literature, most of them lactating and schoolchildren. It represents a change in the transport of melanosomes (intracellular corpuscles that store melanin) with the presence of large groups of pigment granules in the hair shaft, resulting in a silvery gray color, simultaneously with varying degrees of immunodeficiency and high mortality. Griscelli's syndrome was classified into three subtypes: Type 1 manifests itself with hypomelanosis and primary neurological deficit. Caused by a mutation in the MYO5A gene, it is characterized by gray hair, severe psychomotor retardation and serious primary neurological impairment, such as late development and mental retardation. Type 2 is caused by a mutation in the RAB27A gene, manifested with hypomelanosis and severe immunological deterioration, causing susceptibility to repeated infections that results in a high mortality condition, known as hemophagocytic syndrome. Type 3 presents only skin manifestations, limited to hypopigmentation defects. The diagnosis is made through clinical signs, microscopic findings and laboratory evidence, such as neutropenia, thrombocytopenia, anemia recurrent to increased levels of triglycerides and hypogammaglobulinemia. In addition, the corneal layer contains little melanin, suggesting a defect in the transport of melanin to keratinocytes. It has a severe prognosis and treatment varies according to the type of condition, which is decisive in the evolution of the patient.

KEY-WORDS: Griscelli Syndrome. Partial Albinism. Hemophagocytic Syndrome.

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Griscelli foi descrita pela primeira vez em 1978, na França, por Claude Griscelli e Michel Prunieras. No momento, foi relatado o caso de duas meninas que nasceram com o cabelo grisalho, exibiam bastantes episódios de febre, hepatoesplenomegalia e pancitopenia. Desde então, pouco mais de 60 casos foram descritos na literatura, a maioria lactantes e escolares, sobretudo em população turca e mediterrânea. A maior parte dos casos envolviam irmãos e/ou pais consanguíneos, propondo uma resposta autossômica recessiva. O objetivo deste estudo visa revisar sobre a Síndrome de Griscelli, a fim de proporcionar conhecimento para aumentar a sobrevida dos pacientes portadores dessa rara síndrome.

2. METODOLOGIA

Este trabalho trata-se de uma pesquisa bibliográfica e documental com objetivo qualitativo, de abordagem descritiva e de natureza básica. Foi realizado nas bases de dados PubMed, LILACS e SciELO utilizando-se os descritores “síndrome de griscelli”, “albinismo parcial” e “síndrome hemofagocítica”. Foram incluídos artigos de revisão, estudos observacionais e relatos de casos, publicados de 2003 a 2019, em língua portuguesa, espanhola e inglesa com acesso aberto. Foram excluídos artigos incompletos, que não tratassem do tema estudado e cartas ao editor.

3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

3.1 CONCEITO GERAL

Síndrome de Griscelli ou Albinismo Parcial com Imunodeficiência é um distúrbio imunológico raro e capaz de ser fatal, caracterizado pela diluição pigmentar e imunodeficiência celular variável. Representa uma alteração no transporte de melanossomos (corpúsculos intracelulares que armazenam melanina) com a presença de grandes grupos de grânulos de pigmento na haste capilar, resultando em uma cor cinza prateada, simultaneamente com graus variáveis de imunodeficiência. A Síndrome de Griscelli foi classificada em três subtipos distintos com base nas características genéticas e moleculares, todos apresentando diluição semelhante do pigmento.

3.2 FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia da Síndrome de Griscelli é fundamentada no transporte restrito de melanina que leva

à deposição de melanossoma nos melanócitos. Em 1997, localizaram uma mutação homozigótica do gene que codifica a proteína VA da miosina (MYO5A) em uma menina turca com Síndrome de Griscelli. Em 2000, o mesmo autor expôs evidências indicando a presença de um segundo locus associado a esta síndrome na região 15q21, localizada a uma distância menor que 7,3 do gene MYO5A, o gene RAB27A.

A Síndrome de Griscelli Tipo 1 manifesta-se com hipomelanose e déficit neurológico primário. Provocada por mutação no gene MYO5A, relacionado com cabelos grisalhos, atraso psicomotor grave e sério comprometimento neurológico primário, como desenvolvimento tardio e retardo mental. O gene MYO5A codifica a proteína motora miosina-Va, que é bastante expressa no cérebro e desempenha uma função muito importante nos neurônios.

A Síndrome de Griscelli Tipo 2 é provocada por mutação no gene RAB27A, caracterizando-se também com hipomelanose, deterioração imunológica e manifestações da síndrome hemofagocítica. Está relacionado a uma imunodeficiência primária devido ao comprometimento da célula T e da atividade citotóxica natural killer, provocando suscetibilidade para infecções repetidas que resulta em uma condição com risco de vida conhecida como síndrome hemofagocítica ou linfo-histiocitose hemofagocítica (HLH), geralmente estimulada por vírus e marcada por períodos de febre, hepatoesplenomegalia e pancitopenia.

O gene RAB27A codifica a pequena proteína GTPase Rab27a, fundamental para ancoragem periférica de melanossomos em melanócitos, assim como exocitose de grânulos citolíticos em linfócitos T citotóxicos e células naturais killers ou vesículas secretoras em células endócrinas.

A Síndrome de Griscelli Tipo 3 apresenta apenas manifestações cutâneas geradas por mutação no gene da melanofilina (MLPH), sendo limitados a defeitos de hipopigmentação.

3.3 QUADRO CLÍNICO

A Síndrome de Griscelli mostra-se com manifestações clínicas, neurológicas e imunológicas. As características clínicas são compostas por albinismo parcial, cabelos prateados, prejuízos neurológicos variáveis, imunodeficiência associada à hepatoesplenomegalia e infecções recorrentes. As manifestações neurológicas englobam hipertensão intracraniana, sinais cerebelares, hemiparesia, hipotonia, retardo no desenvolvimento psicomotor e convulsões. O quadro imunológico apresenta-se com redução da hipersensibilidade e função linfocitária natural killer tardia e comprometida. A característica mais expressiva da pele é o albinismo.

3.4 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é feito geralmente entre 4 meses e 7 anos de idade, tendo sido relatado caso em paciente mais jovem, de 6 semanas. É determinado através da combinação de apresentação clínica, achados

microscópicos característicos de luz e elétrons e ausência de grânulos gigantes em leucócitos.

Na análise microscópica dos cabelos evidenciam-se aglomerados de pigmentos de melanina agregados, acumulados principalmente na área medular. A infiltração de neutrófilos e macrófagos ocorre na maioria dos casos, na substância branca, podendo ser verificada, através da ressonância magnética cerebral.

Na Síndrome de Griscelli Tipo 2 são observadas áreas hiperdensas do cérebro, dilatação ventricular e calcificações periventriculares, e ainda atrofia cerebral na Síndrome de Griscelli Tipo 1. Além disso, pesquisa revela altos níveis de triglicerídeos, baixa imunidade celular caracterizada por um índice de fitohemaglutinina não reativo e um teste derivado de proteína purificada negativo. A biópsia da medula óssea apresenta hemaflagocitose.

Em exames laboratoriais, os pacientes podem apresentar neutropenia, trombocitopenia, anemia recorrente ao aumento dos níveis de triglicerídeos e alguns têm hipogamaglobulinemia. A camada córnea contém pouca melanina, sugerindo um defeito de transporte da melanina para os queratinócitos na Síndrome de Griscelli.

Os achados histológicos da biópsia de pele demonstram ausência de células de Langerhans e os grumos de melanina possuem distribuição irregular na pele, e estão ausentes nos queratinócitos e cabelos com grumos e melanina com distribuição medular compatíveis com a doença.

3.5 TRATAMENTO

O Albinismo Parcial com Imunodeficiência possui um prognóstico muito ruim e o tratamento varia de acordo com o tipo da condição. A gravidade do comprometimento neurológico vai determinar sobre a vida do paciente, pois a Síndrome de Griscelli Tipo 1 não tem cura. Já a Síndrome de Griscelli Tipo 3 não precisa de tratamento, há apenas alteração na pigmentação.

O tratamento da doença consiste na indução de intervalos em períodos de fases aceleradas através de corticoide, metotrexate intratecal, epipodofilotoxina e irradiação craniana. Um regime com globulina anti-timócito, corticoide e ciclosporina também já foi usado e obteve sucesso.

Semelhante a outras imunodeficiências primárias, a única alternativa para a cura é o transplante de medula óssea. A melhor opção para o tratamento da Síndrome de Griscelli Tipo 2 é o transplante de medula óssea (TMO) que deve ser realizado o mais precocemente possível.

3.6 DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os diagnósticos diferenciais incluem duas entidades clínicas: a Síndrome de Elejalde, que se manifesta predominantemente com alterações neurológicas, e a Síndrome de Chediak-Higashi, com imunodeficiência grave e presença de grânulos intracitoplasmáticos leucocitários.

É extremamente importante diferenciar a Síndrome de Griscelli entre as variações clínicas presentes, visto que modificará a conduta em cada um dos tipos.

Alguns autores não distinguem diferenças clínicas entre a Síndrome de Griscelli Tipo 1 e a Síndrome de Elejalde, considerando-os a mesma doença. Entretanto, existem evidências moleculares que sustentam a possibilidade de tratar-se de duas patologias relacionadas com cromossomos diferentes.

3.7 REPERCUSSÕES

Crianças com Síndrome de Griscelli Tipo 2 frequentemente apresentam cabelos grisalhos e cor da pele relativamente clara em curto prazo. Na maioria das vezes possuem uma suscetibilidade aumentada a infecções piogênicas recorrentes e podem manifestar hepatoesplenomegalia, linfadenopatia e episódios regulares de febre.

Pacientes com Síndrome de Griscelli Tipo 2, em sua maior parte são acometidos com o desenvolvimento da Linfo-Histiocitose Hemofagocítica (HLH), “fase acelerada”, que ocorre dos 6 aos 12 meses de idade.

Vale ressaltar que, as manifestações neurológicas observadas em pacientes com essa síndrome, estão relacionadas ao desenvolvimento de HLH, e não diretamente da mutação genética. Isso pois o gene RAB27A associado à Síndrome de Griscelli Tipo 2 não é expresso nas células neuronais.

A HLH, também conhecida como Síndrome de Ativação Macrofágica Primária ou “fase acelerada”, se trata de uma hiperinflamação grave gerada por resposta imune descontrolada e ineficaz. Se manifesta com febre prolongada, hepatoesplenomegalia, sinais de alterações hepáticas (como icterícia, aumento das transaminases, redução do fibrinogênio e/ou aumento de triglicérides, ferritina e lactato desidrogenase), linfadenopatia e deficiência de pelo menos duas linhagens de células hematopoiéticas. Os sintomas neurológicos também podem acontecer, desde paralisia do nervo craniano até quadros de convulsões e rebaixamento do nível de consciência. O líquido cefalorraquidiano mostra aumento do número de leucócitos e/ou de proteínas. Já a histopatologia mostra infiltração linfoproliferativa da medula óssea e do sistema retículo-endotelial.

A HLH é causada por uma deficiência da atividade citotóxica que gera a redução da capacidade de regulação da resposta imune. E ainda há a ativação e proliferação prolongada das células natural killer. Essas, por sua vez, produzem grandes quantidades de citocinas (como IFN γ , TNF α e GM-CSF) que ativam macrófagos e células dendríticas. Ocorre então a migração dessas células para os locais de inflamação, as quais vão produzir citocinas pró-inflamatórias e quimiocinas em altos níveis. Tal resposta tão exacerbada é a responsável pelos sinais e sintomas laboratoriais da “fase acelerada”.

O diagnóstico é realizado por meio de critérios clínicos e laboratoriais. De acordo com a Histiocyte Society (associação médica, composta por mais de 200 médicos e cientistas ao redor do mundo), são necessários cinco dos oito seguintes critérios: febre prolongada, aumento do baço, disfunção de células naturais killer, citopenia em pelo menos duas linhagens de células sanguíneas, hipertrigliceridemias

ou hipofibrinogenemia, hiperferritinemia, evidência de hemofagocitose na medula óssea sem características de malignidade e nível sanguíneo elevado de CD25 solúvel (sinal de ativação de célula T).

4. CONCLUSÃO

Por se tratar de uma síndrome extremamente rara, a literatura ainda é ínfima em informações atuais e relevantes. Há poucos estudos acerca de possíveis condutas e tratamentos eficazes. Desta forma, é notória a relevância em conhecer a respeito da patologia e dar devida importância à anamnese e ao exame físico bem realizados, para que o diagnóstico precoce seja cada vez mais uma realidade. Possibilitando, dessa forma, interferir significativamente na sobrevida do paciente portador de Síndrome de Griscelli, já que se trata de uma doença potencialmente fatal.

5. DECLARAÇÃO DE INTERESSES

Nós, autores deste artigo, declaramos que não possuímos conflitos de interesses de ordem financeira, comercial, político, acadêmico e pessoal.

6. REFERÊNCIAS

Dotta, L., Parolini, S., Prandini, A., Tabellini, G., Antolini, M., Kingsmore, SF, & Badolato, R. (2013). **Sinais clínicos, laboratoriais e moleculares de imunodeficiência em pacientes com albinismo oculocutâneo parcial**. *Jornal da Orphanet sobre doenças raras*, 8, 168. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-8-168>

FANTINATO, Giovana Tadéia et al. Do you know this syndrome?. **Anais brasileiros de dermatologia**, v. 86, n. 5, p. 1029-1029, 2011.

MÉNASCHE, Gaël; FELDMANN, Jérôme; HOUDUSSE, Anne; DESAYMARD, Catherine; FISCHER, Alain; GOUD, Bruno; BASILE, Geneviève de Saint. Biochemical and functional characterization of Rab27a mutations occurring in Griscelli syndrome patients. **Blood**, [s.l.], v. 101, n. 7, p. 2736-2742, 1 abr. 2003. American Society of Hematology.

MESCHEDE, I.p.; SANTOS, T.o.; IZIDORO-TOLEDO, T.c.; GURGEL-GIANETTI, J.; ESPREAFICO, E.m.. Griscelli syndrome-type 2 in twin siblings: case report and update on rab27a human mutations and gene structure. : case report and update on RAB27A human mutations and gene structure. **Brazilian Journal Of Medical And Biological Research**, [s.l.], v. 41, n. 10, p. 839-848, out. 2008. FapUNIFESP (SciELO).

MORALES, David; ZALDIVAR, Gelder. Síndrome de Griscelli: Reporte de Caso. **Acta Pediátrica**

Hondureña, v. 9, n. 2, p. 943-947, 2019.

ROSADO, Mónica Fabiana Burgos et al. Caso clínico: Síndrome de Griscelli tipo 2. **Revista de la Sociedad Cruceña de Pediatría**, v. 7, n. 3, p. 16.

Sheela SR, Latha M, Injody SJ. Griscelli syndrome: Rab 27a mutation. **Indian Pediatr.** 2004;41(9):944-947.

VIEIRA-KARUTA, Simone C.; SILVA, Izabella C. Bertoldo; ALMEIDA, Nádia Aparecida P.; NORONHA, Lúcia de; SANTOS, Mara Lúcia S.f.; LIBERALESSO, Paulo B.n.. Griscelli syndrome and electroencephalography pattern. **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, [s.l.], v. 66, n. 2, p. 420-422, jun. 2008. FapUNIFESP (SciELO).

CAPÍTULO 2

SÍNDROME DOS CABELOS IMPENTEÁVEIS: MANIFESTAÇÃO CLÍNICA, FISIOPATOLOGIA E DIAGNÓSTICO DESSA RARA PATOLOGIA

Dyovana Risley César Almeida¹

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<https://orcid.org/0000-0003-3778-3558>

Giovana Junior Pires²

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2892842Z5>

Michelle Lorrane Bezerra Hipólito³

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<https://orcid.org/0000-0002-0244-4081>

Gabriela Teixeira Lima⁴

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2522168U1>

Caroline Dias Simões⁵

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8467490H6>

Victor Santana Correia Scalabrini⁶

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://lattes.cnpq.br/3710949660553239>

Bruna Campos Couto⁷

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8467497A6>

RESUMO: A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis (SCI) é uma rara anomalia estrutural da haste capilar que causa aparência peculiar aos fios do couro cabeludo, deixando-os com um aspecto seco, pouco maleável e arrepiado. Manifesta-se por fios que vão desde o loiro-prateado até o acastanhado, sendo ásperos, secos e rígidos, com brilho característico, resistente ao pentear, com crescimento lento e em várias direções. Embora o cabelo tenha aparência seca, rebelde e crespa ao toque, normalmente não há fraqueza capilar. A tonicidade é variável, oscilando desde cabelos moderadamente até amplamente esquivos. Raramente os demais pelos do corpo são acometidos desta condição. Não existe uma preferência por sexo instituída, uma vez que mulheres e homens são afetados na mesma proporção. O diagnóstico da SCI comumente é feito nos primeiros anos de vida associando à apresentação clínica e achados microscópicos, sendo a microscopia eletrônica de varredura o padrão ouro para a confirmação do diagnóstico clínico. A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis possui uma baixa incidência mundial, apresentando-se com menos de 100 casos relatados até o ano de 2009. Um estudo recente apresentou resultados de que a causa da SCI seria devido a mutações autossômicas dominantes e recessivas localizadas nos genes peptidilarginina desaminase, transglutaminase três e tricô-hialina, responsáveis pela formação e estruturação do eixo capilar. A ciência ainda não traz um consenso sobre a etiologia e o tratamento específico para a SCI.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome dos Cabelos Impenteáveis. Pili Trianguli et Canaliculi. Cheveux Incoiffables.

UNCOMBABLE HAIR SYNDROME: CLINICAL MANIFESTATION, PHYSIOPATHOLOGY AND DIAGNOSIS OF THIS RARE PATHOLOGY

ABSTRACT: Uncombable Hair Syndrome (UHS) it's a rare structural anomaly of the hair shaft that causes peculiarity to the scalp threads, leaving them with a dry, little malleable and dishevel appearance. It is manifested by strand of hair that goes from silvery blond to brownish, being rough, dry and rigid, with a characteristic shine, resistant to combing, with slow growth and in several directions. Although the hair looks dry, rebellious and crimped to the touch, there is usually no capillary weakness. Tonicity is variable, ranging from moderately to largely elusive hair. The rest of the body's hair is rarely affected by this condition. There is no preference for instituted sex, since women and men are affected to the same extent. The diagnosis of UHS is commonly made in the first years of life, associating it to clinical presentation and microscopic findings, with scanning electron microscopy being the gold standard for confirming clinical diagnosis. The Uncombable Hair Syndrome has a low worldwide incidence, presenting with less than 100 cases reported until 2009. A recent study showed results that the cause of UHS would be due to autosomal dominant and recessive mutations located in the peptidylarginine deaminase, transglutaminase three and trichothialine genes, responsible for the formation and structuring of the capillary axis. Science still does not bring a consensus on the etiology and specific treatment for SCI.

KEY-WORDS: Uncombable Hair Syndrome. Pili Trianguli et Canaliculi. Cheveux Incoiffables.

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis (SCI) é uma incomum patologia caracterizada pela presença de cabelos de aspecto áspero, arrepiados, pouco maleáveis e de lento crescimento. Geralmente essa condição se inicia na primeira infância, especialmente nos três primeiros anos de vida, e tende a melhorar progressivamente ao longo dos anos. É considerável apontar que, em geral, sobrancelhas, cílios e outros pelos do corpo são inalterados, afetando apenas o couro cabeludo. O objetivo desse estudo visa revisar a respeito dos aspectos gerais da SCI, bem como suas possíveis causas, incidência e fisiopatologia. Além disso, objetiva-se também analisar possíveis linhas de tratamento que possam impactar positivamente na qualidade de vida dos pacientes portadores desta síndrome.

2. METODOLOGIA

Este trabalho trata-se de uma pesquisa bibliográfica e documental com objetivo qualitativo, de abordagem descritiva e de natureza básica. Foi realizado nas bases de dados PubMed, LILACS e SciELO utilizando-se os descritores “síndrome dos cabelos impenteáveis”, “pili trianguli et canaliculi” e “cheveux incoiffables”. Foram incluídos artigos de revisão e estudos observacionais publicados nos últimos anos, em língua portuguesa, inglesa e espanhola com acesso aberto. Foram excluídos artigos incompletos, que não tratassem do tema estudado e cartas ao editor.

3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

3.1 CONCEITO GERAL

A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis (SCI), também “Denominada Pili Trianguli et Canaliculi” ou “Cheveux Incoiffables”, é uma rara anomalia estrutural da haste capilar que causa aparência peculiar aos fios do couro cabeludo, deixando-os com um aspecto seco, pouco maleável e arrepiado. Esses cabelos parecem normais na microscopia de luz, mas na microscopia eletrônica de varredura apresentam-se triangulares em corte transversal, com depressões longitudinais em forma de canal. Em geral, sobrancelhas, cílios e pelos do corpo não estão envolvidos.

O nome provém do fato da textura dos cabelos tornar difícil, ou até mesmo impossível, a sua escovação. A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis foi relatada pela primeira vez em 1973 por Dupré como “cabelos imperativos” e no mesmo ano Stroud e Mehregan também descreveram essa mesma alteração como “cabelos de vidro”.

Geralmente manifesta-se nos primeiros anos de vida, entre três meses e três anos de idade, e o relato

de casos mais tardios ocorrem com menor frequência, tendendo à melhora com o passar dos anos. A condição pode manifestar-se no início do desenvolvimento capilar ou após um período de crescimento normal, podendo ocorrer esporadicamente ou, como na maioria dos casos, por mutações genéticas.

3.2 QUADRO CLÍNICO

A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis manifesta-se por fios que vão desde o loiro-prateado até o acastanhado, sendo ásperos, secos e rígidos, com brilho característico, resistente ao pentear, com crescimento lento e em várias direções. Embora o cabelo tenha aparência seca, rebelde e crespa ao toque, normalmente não há fraqueza capilar. A tonicidade é variável, oscilando desde cabelos moderadamente até amplamente esquivos. Raramente os demais pelos do corpo são acometidos desta condição.

Não há relatos a respeito de dor ou de aumento da sensibilidade em cabelos e couro cabeludo desses pacientes. A maior preocupação relaciona-se com o psicológico dos portadores dessa síndrome por os cabelos terem uma forte relação com a autoestima.

3.3 EPIDEMIOLOGIA

A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis possui baixa incidência, com menos de 100 casos relatados até o ano de 2009, sendo a maioria deles em indivíduos caucasianos.

3.4 FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia da Síndrome dos Cabelos Impenteáveis não é totalmente elucidada no meio científico. No entanto, um recente estudo do ano de 2016 realizou uma pesquisa acerca da causa desta síndrome e os resultados sugeriram que sua ocorrência é devido mutações autossômicas dominantes e recessivas localizadas nos genes PADI3 (peptidilarginina desaminase três), TGM3 (transglutaminase três) e TCHH (tricô-hialina) responsáveis pela formação e estruturação do eixo capilar.

O gene PADI3, encontrado em folículos capilares, é responsável por codificar a enzima desiminase de arginina que, na presença de íons cálcio, converte arginina em citrulina. A citrulina está presente na medula do fio e é um marcador de atividade da bainha interna do folículo. Esse gene é responsável por gerar modificações na proteína tricô-hialina que permitirão sua junção com os filamentos de queratina.

O gene TGM3 codifica a transglutaminase três, agente catalizador dos níveis de cálcio nas formações de ligações isopeptídicas entre glutamina e lisinas, incluindo a tricô-hialina, encarregada de arquitetar a proteína do fio. Esse gene é responsável por estabilizar as ligações entre TCHH e os filamentos de queratina.

A tricô-hialina é codificada pelo gene TCHH, uma proteína estrutural co-localizada com a PADI3 na bainha interna do folículo piloso e na medula da haste capilar, tendo papel importante na modelagem e fortalecimento dos fios.

Mutações em PADI3 e TGM3 levam a redução ou nenhuma atividade enzimática por parte delas. Essas enzimas são responsáveis pela modificação da tricô-hialina para possibilitar a junção do TCHH com filamentos intermediários de queratina, por meio da TGM3 levando a síntese de proteínas muito curtas e provavelmente sem função, formando, assim, fios de cabelos disfuncionais.

O defeito da haste capilar pode também ser secundário a uma anomalia configuracional da bainha interna da raiz que se torna queratinizada prematuramente no folículo piloso, tornando-se rígida e levando à formação do sulco na haste maleável que a atravessa.

3.5 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico geralmente é feito nos primeiros anos de vida, associando apresentação clínica a achados microscópicos. A microscopia eletrônica de varredura (MEV) é o padrão ouro que confirma o diagnóstico clínico através da visualização ideal das anomalias do eixo capilar. O corte do cabelo mostra, morfolologicamente, uma forma triangular, com ranhuras longitudinais e achatamento da superfície capilar, revelando achados característicos da Síndrome dos Cabelos Impenteáveis, achados que são observados em mais de 50% das hastes capilares. A maioria dos cabelos apresentam estruturas com um seccionamento triangular transversal padrão, podendo ser em formato de rim, desnivelados ou achatados.

Autores recentes demonstraram que além da MEV, a microscopia óptica de sulcos transversais finos tingidos com azul metileno dispõe de uma especificidade compatível à microscopia eletrônica de varredura, sendo este um caminho mais acessível para o diagnóstico.

3.6 TRATAMENTO

O prognóstico é favorável e espontâneo na adolescência quando os cabelos mais longos se tornam maleáveis aos cuidados.

Não existe um tratamento específico e eficaz para a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis, embora a suplementação com biotina oral tenha mostrado bons resultados em alguns pacientes, com o aumento da taxa de crescimento e penteabilidade dos fios. No entanto, mesmo com esses resultados, a biotina não causa modificação na forma triangular dos fios. Há um grande progresso cosmético com a utilização de xampus composto por piritiona de zinco e condicionadores densos para o controle dos cabelos.

3.7 CONSEQUÊNCIAS

Geralmente a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis ocorre de forma isolada, não se associando a anormalidades mentais, físicas ou neurológicas. No entanto, ocasionalmente foram observadas condições adicionais, como displasia retiniana, displasia dérmica, distrofia pigmentar, catarata juvenil, anomalia dos dígitos, oligodontia, anomalias no esmalte dentário e displasia falangoepifisária relatadas em conjunto com a SCI. Com isso, é orientado que crianças portadoras dessa síndrome investiguem todas essas condições.

Em longo prazo, com o desenvolvimento e crescimento dos cabelos, há regressão do quadro apresentado na infância, o ato de pentear torna-se mais fácil e a aparência “selvagem” dos fios é suavizada.

3.8 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico diferencial para a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis é extenso e inclui moniletrix, pelo lanoso, tricurxe nodosa, “tricurxe invaginata”, “pili torti” e síndrome do cabelo anágeno solto.

3.9 PREVENÇÃO

Por ser uma condição herdada geneticamente ou que ocorre de forma esporádica, não há relatos de formas preventivas para a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis.

4. CONCLUSÃO

Por a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis ser uma patologia pouco conhecida, a ciência não traz um consenso sobre a etiologia e o tratamento específico. Desta forma, fica a cargo do médico responsável escolher as condutas gerais a serem tomadas diante de cada paciente. Há um consenso na literatura em recomendar o acompanhamento psicológico aos pacientes portadores da SCI devido às repercussões negativas na autoestima que eles possam a vir sofrer.

5. DECLARAÇÃO DE INTERESSES

Nós, autores deste artigo, declaramos que não possuímos conflitos de interesses de ordem financeira, comercial, político, acadêmico e pessoal.

6. REFERÊNCIAS

- BOCCALETTI, V. et al. Familial uncombable hair syndrome: ultrastructural hair study and response to biotin. **Pediatric dermatology**, v. 24, n. 3, p. E14-E16, 2007.
- CALDERON, Pamela; OTBERG, Nina; SHAPIRO, Jerry. Uncombable hair syndrome. **Journal of the American Academy of Dermatology**, v. 61, n. 3, p. 512-515, 2009.
- CORTEZ, Ángela María Suárez et al. Síndrome de pelo impeinable. **Dermatología Argentina**, v. 21, n. 3, p. 217-219, 2016.
- CUNHA FILHO, RR; ALMEIDA JR, HL; ROCHA, NM; CASTRO, LAS. **Síndrome dos cabelos impenteáveis (*pili canaliculi*): variabilidade clínica em 12 membros de uma família**. An Bras Dermatol. 2008;83(1):53-5.
- JARELL, Abel D.; HALL, Mark A.; SPERLING, Leonard C. Uncombable hair syndrome. **Pediatric dermatology**, v. 24, n. 4, p. 436-438, 2007.
- PEREIRA, GN; XAVIER, LF; VALENTE, NYS; PINTO, JM. **Você conhece esta síndrome?** An Bras Dermatol. 2006;81(2):185-88.
- REST, Ellen B.; FRETZIN, David F. Quantitative assessment of scanning electron microscope defects in uncombable-hair syndrome. **Pediatric dermatology**, v. 7, n. 2, p. 93-96, 1990.
- RIEUBLAND, Claudine; DE VIRAGH, Pierre A.; ADDOR, Marie-Claude. Uncombable hair syndrome: a clinical report. **European journal of medical genetics**, v. 50, n. 4, p. 309-314, 2007.
- SHELLEY, Walter B.; SHELLEY, E. Dorinda. Uncombable hair syndrome: observations on response to biotin and occurrence in siblings with ectodermal dysplasia. **Journal of the American Academy of Dermatology**, v. 13, n. 1, p. 97-102, 1985.
- Ü. BASMANAV, F. B. et al. Mutations in Three Genes Encoding Proteins Involved in Hair Shaft Formation Cause Uncombable Hair Syndrome. **American Journal of Human Genetics**, v. 99, n. 6, p. 1292–1304, 2016.

SÍNDROME DE SJÖGREN-LARSSON: FATORES GENÉTICOS, SINTOMAS E TRATAMENTO

Marina Rocha Arêdes¹

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<https://orcid.org/0000-0003-2154-6099>

Eduardo Henrique Antunes Mann²

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<https://orcid.org/0000-0001-8467-1183>

Thaísa Munique Ferreira Costa de Oliveira³

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<https://orcid.org/0000-0003-1531-0629>

Gabriela Teixeira Lima⁴

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2522168U1>

Maritha Araújo Prates⁵

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8045387D5>

Danillo Bonifácio Faleiro Braga⁶

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9702512E0>

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho⁷

Instituto Hospital de Base do Distrito Federal (IHBDF), Brasília, Distrito Federal.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8130363H1>

RESUMO: A Síndrome de Sjögren-Larsson (SSL) foi descrita pela primeira vez em 1957 e até os dias atuais é pouco conhecida. Trata-se de um distúrbio autossômico recessivo caracterizado por uma desordem neurocutânea rara. A principal manifestação consiste-se pela tríade clássica que engloba: ictiose congênita, desenvolvimento de paraplegia ou tetraplegia e retardo mental. Os pacientes com SSL apresentam uma mutação no gene ALDH3A2, que codifica a enzima aldeído graxo desidrogenase (FALDH). A mutação desencadeia na queda da quantidade enzimática de FALDH presente no corpo e leva a um déficit na oxidação da cadeia longa dos ácidos graxos, gerando um depósito de metabólitos lipídicos nos tecidos. Por tratar-se de uma síndrome genética, as manifestações dermatológicas podem ser observadas desde o nascimento. Inicialmente, a pele pode apresentar-se áspera, seca e ter aspecto descamativo por defeito na queratina, manifestando-se com coloração acastanhada. Normalmente as regiões de dobras, periumbilical e pescoço estão afetadas, enquanto a face é sempre poupada. A deficiência da oxidação dos ácidos graxos também gera atraso na mielinização e desmielinização das fibras nervosas, o que pode levar a um acometimento neurológico, como um retardo progressivo no desenvolvimento motor ou uma síndrome piramidal. O paciente também pode relatar fotofobia e diminuição da acuidade visual. Outra manifestação comum apresentada é a maculopatia cristalina, caracterizada por pontos esbranquiçados circunjacentes à fóvea no fundo de olho, observada em 100% dos casos relatados. Anomalias como baixa estatura, hipertelorismo, dentes afastados, hipoplasia do esmalte dentário e cifoescoliose também podem estar presentes.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome Sjögren-Larsson. Desordem Neurocutânea. Ictiose Congênita.

SJÖGREN-LARSSON SYNDROME: GENETIC FACTORS, SYMPTOMS, AND TREATMENT

ABSTRACT: Sjögren-Larsson Syndrome (SLS) was first described in 1957 and is still little known to this day. It is an autosomal recessive disorder characterized by a rare neurocutaneous disorder. The main manifestation consists of the classic triad that includes congenital ichthyosis, development of paraplegia or quadriplegia, and mental retardation. SLS patients have a mutation in the ALDH3A2 gene, which encodes the Fatty Aldehyde Dehydrogenase (FALDH) enzyme. The mutation triggers a decrease in the enzymatic amount of FALDH present in the body and leads to a deficit in the oxidation of the long chain of fatty acids, generating a deposit of lipid metabolites in the tissues. Because it is a genetic syndrome, the dermatological manifestations can be observed from birth. Initially, the skin may be rough, dry, and scaly due to a defect in the keratin, manifesting with a brownish color. Normally the folds, periumbilical, and neck regions are affected, while the face is always spared. Deficiency in the oxidation of fatty acids also causes a delay in the myelination and demyelination of nerve fibers, which can lead to neurological impairments, such as progressive retardation in motor development or pyramidal syndrome. The patient may also report photophobia and decreased visual acuity. Another common manifestation presented is crystalline maculopathy, characterized by whitish spots surrounding the fovea at the fundus, observed in 100% of the reported cases. Anomalies such

as short stature, hypertelorism, distant teeth, enamel hypoplasia, and kyphoscoliosis may also be present.

KEY-WORDS: Sjögren-Larsson Syndrome. Neurocutaneous Disorder. Congenital Ichthyosis.

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Sjögren-Larsson é uma rara doença autossômica recessiva que foi descoberta na Suécia em 1957. Essa síndrome é classicamente caracterizada por ictiose congênita, desenvolvimento de paraplegia ou tetraplegia e retardo mental. A doença apresenta uma herança genética autossômica recessiva com penetração variável do gene. Caracteriza-se por um erro inato no metabolismo dos lipídios devido à deficiência da enzima aldeído graxo desidrogenase, desencadeado por um déficit na oxidação da cadeia longa dos ácidos graxos, e gerando depósito de metabólitos lipídicos nos tecidos. O objetivo desse estudo visa revisar a respeito da Síndrome de Sjögren-Larsson, a fim de trazar a doença mais conhecida no meio médico e, desta forma, auxiliar na identificação do diagnóstico e do tratamento, a fim de aumentar a qualidade de vida dos portadores dessa rara síndrome.

2. METODOLOGIA

Este trabalho trata-se de uma pesquisa bibliográfica e documental com objetivo qualitativo, de abordagem descritiva e de natureza básica. Foi realizado nas bases de dados PubMed, LILACS e SciELO utilizando-se os descritores “Síndrome Sjögren-Larsson”, “desordem neurocutânea” e “ictiose congênita”. Foram incluídos artigos de revisão e estudos observacionais publicados nos últimos anos, em língua portuguesa e inglesa com acesso aberto. Foram excluídos artigos incompletos, que não tratassem do tema estudado e cartas ao editor.

3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

3.1 CONCEITO

A Síndrome de Sjögren-Larsson (SSL) é uma desordem neurocutânea rara. Foi descrita pela primeira vez há algumas décadas, caracterizando-se pela tríade: ictiose congênita, desenvolvimento de paraplegia ou tetraplegia e retardo mental. A ictiose tem distribuição generalizada e seus aspectos histológicos da pele incluem hiperqueratose, papilomatose, acantose e também a presença de uma camada granular levemente espessada.

Os pacientes apresentam déficit na oxidação da cadeia longa dos ácidos graxos por um erro inato no metabolismo dos lipídios pela deficiência da enzima aldeído graxo desidrogenase (FALDH), gerando depósito de metabólitos lipídicos nos tecidos. Essa alteração é causada pela mutação do

gene ALDH3A2, que codifica a FALDH e que tem a função de impedir o acúmulo de aldeídos graxos tóxicos, convertendo-os em ácidos graxos.

A manifestação da doença ocorre pelo acúmulo de lipídio na pele e no sistema nervoso. Os ácidos graxos acumulados na pele desorganizam a barreira transepidérmica de água, levando à sua perda e à instalação da ictiose. A deficiência da oxidação dos ácidos graxos gera atraso na mielinização e desmielinização das fibras nervosas. Essa alteração na integridade da membrana mielínica no sistema nervoso gera o quadro neurológico.

3.2 EPIDEMIOLOGIA

A SSL foi descrita em 1957 por Sjögren e Larsson a partir do estudo em 28 pacientes que apresentavam a tríade: ictiose congênita, desenvolvimento de paraplegia ou tetraplegia e retardo mental. A enfermidade, embora rara, apareceu no Brasil há 40 anos e sua maior prevalência pode ser observada na Suécia (com a proporção de um para 100.000 indivíduos), onde foram registradas as primeiras ocorrências. A doença pode ter entrado no Brasil com a imigração europeia ocorrida no século XVI, uma vez que a mutação específica nos casos brasileiros se assemelha geneticamente com os registros de pacientes espanhóis.

3.3 MANIFESTAÇÃO

As manifestações dermatológicas iniciam-se com eritema ao nascimento. No início, a pele torna-se áspera, seca e descamativa por defeito na queratina, possuindo coloração acastanhada. Normalmente as regiões periumbilical, pescoço e dobras estão afetadas, enquanto a face é sempre poupada. O prurido é universal e persistente, gerando escoriação e liquenificação. Pode ainda haver a presença de ceratoderma palmo-plantar.

Além disso, pode manifestar-se também um acometimento neurológico, o qual pode ser observado durante a infância com um retardo progressivo no desenvolvimento motor, síndrome piramidal e espasticidade, sendo os membros inferiores os mais acometidos. A espasticidade nas fases avançadas da doença pode atingir os membros superiores e a região perioral, dificultando a fala e a alimentação. O retardo mental é acentuado, sendo presente, em alguns casos, a evidência de crises convulsivas.

O paciente pode relatar fotofobia e a diminuição da acuidade visual, os quais são comuns desde os primeiros anos de vida. Outra manifestação comum é a maculopatia cristalina, caracterizando-se por pontos esbranquiçados circunjacentes à fóvea no fundo de olho, observada em 100% dos casos relatados. Essa manifestação provavelmente ocorre devido ao depósito de pigmento de lipofuscina no epitélio da retina. Essas alterações oculares observadas são geralmente bilaterais. Os cristais branco-amarelados em área retiniana aparecem nos dois primeiros anos de vida e vão aumentando em número com o avançar da idade. As anormalidades oculares não têm relação com a severidade da ictiose ou com as anormalidades neurológicas. Acredita-se que as lesões oftalmológicas sejam um

sinal patognomônico da síndrome.

Anomalias como baixa estatura, hipertelorismo, dentes afastados, hipoplasia do esmalte dentário e cifoescoliose também podem ser manifestados em portadores de SSL.

3.4 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da SSL não é simples e depende de um conjunto de avaliações de profissionais geneticistas, neurologistas e dermatologistas. É feito pela presença da tríade clássica: ictiose congênita, desenvolvimento de paraplegia ou tetraplegia e retardo mental, e também pela alteração em fundo de olho.

A confirmação diagnóstica ocorre por análise enzimática: através da demonstração da deficiência da enzima aldeído graxo desidrogenase (FALDH) ou do complexo oxidoreductase em cultura de fibroblastos em biópsias de pele, podendo ser confirmada por identificação de mutações conhecidas pela polimerase específica do alelo. Apenas metade dos pacientes com doença cutânea e sintomas neurológicos semelhantes à Síndrome de Sjögren-Larsson apresentam deficiência de aldeído graxo desidrogenase.

A identificação de excreção urinária anormal do leucotrieno B₄ e seus metabólitos também são utilizados.

3.5 GENÉTICA

A Síndrome de Sjögren-Larsson caracteriza-se por um distúrbio autossômico recessivo que está localizado no gene 17p11.2. O gene da isoenzima aldeído desidrogenase pode resultar em uma deficiência da enzima microssômica aldeído desidrogenase, que está envolvida na síntese lipídica epidérmica e sua deficiência pode resultar numa interrupção da função de estrato córneo como barreira à água.

Grande parte das mutações manifesta-se como única para cada família afetada. Há ainda a possibilidade de heterogeneidade genética.

3.6 BIOQUÍMICA

A patogênese exata da SSL ainda é incerta. A deficiência de aldeído desidrogenase presente na síndrome prejudica o processo que catalisa a oxidação de aldeídos graxos de cadeia média e longa.

O leucotrieno B₄, potente mediador pró-inflamatório, desempenha um papel em uma variedade de doenças, sendo seu metabolismo desordenado nessa síndrome, que normalmente é inativado pela enzima desidrogenase. Esse marcador pode ser uma explicação para alguns aspectos da fisiopatologia

da SSL.

A enzima desidrogenase é necessária para a oxidação do aldeído graxo derivado do metabolismo dos graxos ésteres de álcool, sendo um caminho importante na síntese lipídica epidérmica e sua deficiência pode perturbar a barreira de água, resultando no ressecamento da pele.

3.7 TRATAMENTO

Atualmente as opções terapêuticas para SSL estão limitadas ao tratamento sintomático de manifestações cutâneas e neurológicas. Retinóides orais e diversos tratamentos tópicos, como cremes contendo ureia, são usados para as manifestações cutâneas. A espasticidade é tratada com procedimentos cirúrgicos, injeções de toxina botulínica e baclofeno oral ou intratecal. As convulsões são controladas com antiepiléticos.

Novas abordagens terapêuticas inovadoras e prospectivas para SSL estão atualmente em consideração e potencialmente ajudarão a aliviar o fardo dos sintomas graves dos pacientes afetados. O tratamento cirúrgico das contraturas articulares pode ser necessário.

O tratamento das crianças acometidas deve ser multidisciplinar, com conselhos de vários especialistas, incluindo neurologistas, dermatológicas, oftalmologias, cirurgiões ortopédicos e fisioterapeutas.

Dietas especiais podem ser experimentadas no começo da doença, a fim de diminuir a ingestão total de gordura e de ácidos graxos n-3 e n-6. As lesões presentes na pele devem ser tratadas por hidratação abundante com banhos com emolientes e agentes queratolíticos. Certos tipos de ictiose tiveram uma melhora significava após tratamento por aplicação tópica de calcipotriol, o análogo da vitamina D.

Tendo em vista o papel do metabolismo defeituoso do leucotrieno B₄ na Síndrome de Sjögren-Larsson, ensaios terapêuticos com zileuton, um inibidor da 5-lipoxigenase, pode ser necessário, principalmente se o prurido for grave.

A terapia genética pode também ser viável, uma vez que já foi demonstrado que o uso de células de hamster, vetores de vírus adenoassociados, pode atingir tecidos relevantes, sendo capaz de restaurar a gordura da deficiência de aldeído desidrogenase.

4. CONCLUSÃO

A Síndrome de Sjögren-Larsson é rara e, por este motivo, a literatura ainda é escassa quanto às informações e caracterizações da doença. Apesar de ser pouco difundida, é crucial que os profissionais da área da saúde tenham conhecimento sobre essa patologia, afim de que o diagnóstico seja dado o mais precocemente possível ao paciente e o tratamento seja ofertado da maneira correta. Desta forma, o indivíduo portador da síndrome passa a ter uma maior qualidade de vida e um aumento significativo na sua sobrevida.

5. DECLARAÇÃO DE INTERESSES

Nós, autores deste artigo, declaramos que não possuímos conflitos de interesses de ordem financeira, comercial, político, acadêmico e pessoal.

6. REFERÊNCIAS

BENEZ, Marcela Duarte Villela et al. Você conhece esta síndrome?. **An. Bras. Dermatol.** Rio de Janeiro, v. 85, n. 6, p. 951-953, Dec. 2010. Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962010000600033&lng=en&nrm=iso>. access on 14 Dec. 2020.

RABELLO, Leonardo Portela et al . Síndrome Sjögren - Larsson. **Rev. bras.oftalmol.** Rio de Janeiro, v. 70, n. 6, p. 416-418, Dec. 2011. Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-72802011000600016&lng=en&nrm=iso>. access on 14 Dec. 2020.

RIZZO, W B. “Sjögren-Larsson syndrome.” **Seminars in dermatology** vol. 12,3 (1993): 210-8.

ROY, U; DAS, U; PANDIT, A; DEBNATH, A. **Sjögren-Larsson syndrome: a rare disease of the skin and central nervous system.** BMJ Case Rep. 2016 Apr 19;2016: 10.1136/bcr-2016-215110.

SANTOS, Raquel do Carmo. Dermatologista investiga casos brasileiros de uma doença rara. **Jornal da Unicamp.** São Paulo, ed 323, p. 8, mai 2006.

WEUSTENFELD, M. et al. Genotype and phenotype variability in Sjögren-Larsson syndrome. **Human Mutation**, v. 40, n. 2, p. 177–186, 2019.

OXIGENOTERAPIA HIPERBÁRICA COMO ADJUVANTE NO TRATAMENTO DE FERIDAS

Maria Eugênia Costa Casagrande¹

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9597760A8>

Nicole Assis Valadares Tavares²

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2017544U0>

Denise Abud de Castro³

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9783333Z8>

Gabriela Teixeira Lima⁴

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2522168U1>

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho⁵

Instituto Hospital de Base do Distrito Federal (IHBDF), Brasília, Distrito Federal.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8130363H1>

Maritha Araújo Prates⁶

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8045387D5>

Danillo Bonifácio Faleiro Braga⁷

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9702512E0>

RESUMO: A oxigenoterapia hiperbárica (OHB) baseia-se na aplicação de oxigênio puro, na concentração de 100%, em câmaras hiperbáricas mono ou multipaciente com pressão superior à atmosférica, objetivando hiperóxia e melhora nos processos de infecção e cicatrização. A terapêutica da OHB é usada como adjuvante principalmente em casos de úlcera em pré diabético, lesão de tecido por radiação e esmagamento, osteomielite crônica refratária e isquemia aguda. É também aplicada nos quadros de anemia ou nas situações em que o paciente não pode passar por transfusão sanguínea devido, principalmente, a causas religiosas. A OHB é usada como complemento a outras estratégias no tratamento de feridas hipóxicas por auxiliar no processo da cicatrização, que é dependente da replicação celular, da formação de uma nova matriz e da remoção do material necrosado, além do fornecimento de nutrientes e oxigênio para a área lesada. O oxigênio, ao entrar no organismo, se transforma em radical livre, denominado de superóxido, que pode ser inibido pela enzima superóxido dismutase. Desse modo, a OHB aumenta essa enzima e diminui os radicais livres, retardando o envelhecimento celular. O tratamento com a OHB aumenta significativamente a chance de cura de feridas e diminui a prevalência de amputação em membros, principalmente na úlcera do pé diabético, quadro que a terapia de oxigênio tem apresentado resultados muito promissores.

PALAVRAS-CHAVE: Cicatrização de Feridas. Oxigenação Hiperbárica. Terapia Biológica.

HYPERBARIC OXYGEN THERAPY AS AN ADJUVANT IN WOUND TREATMENT

ABSTRACT: Hyperbaric Oxygen Therapy (HBO) is based on the application of pure oxygen, at 100% concentration, in mono or multipatient hyperbaric chambers with higher pressure than atmospheric pressure, aiming at hyperoxia and improvement in the infection and healing processes. HBO therapy is used as an adjunct in cases of diabetic foot ulcers, tissue damage by radiation and crushing, refractory chronic osteomyelitis and acute ischemia. It is also applied in cases of anemia or in situations where the patient cannot undergo blood transfusion, mainly for religious reasons. HBO is used as a complement to other strategies in the treatment of hypoxic wounds as it helps in the healing process, which is dependent on cell replication, the formation of a new matrix and the removal of necrotic material, beyond the supply of nutrients and oxygen for the injured area. When oxygen enters into the body, it becomes a free radical, called superoxide, which can be inhibited by the enzyme superoxide dismutase. Thereby the HBO increases this enzyme and decreases free radicals, slowing cell aging. The treatment with HBO significantly increases the chance of healing wounds and decreases the prevalence of limb amputation, especially in diabetic foot ulcers, a condition that oxygen therapy has shown very promising results.

KEY-WORDS: Wound Healing. Hyperbaric Oxygenation. Biological Therapy.

1. INTRODUÇÃO

A oxigenoterapia hiperbárica (OHB) baseia-se na aplicação de oxigênio puro, na concentração de 100%, em câmaras hiperbáricas mono ou multipaciente com pressão superior à atmosférica, objetivando hiperóxia e melhora nos processos de infecção e cicatrização. A terapêutica da OHB é usada como adjuvante principalmente em casos de úlcera em pé diabético, lesão de tecido por radiação e esmagamento, osteomielite crônica refratária e isquemia aguda. É também aplicada nos quadros de anemia ou nas situações em que o paciente não pode passar por transfusão sanguínea devido, principalmente, a causas religiosas. O objetivo desse estudo visa revisar a respeito da eficácia da OHB no tratamento de feridas hipóxicas e expor os efeitos terapêuticos e as consequências de seu uso.

2. METODOLOGIA

Este trabalho trata-se de uma pesquisa bibliográfica e documental com objetivo qualitativo, de abordagem descritiva e de natureza básica. Foi realizado nas bases de dados PubMed, LILACS e SciELO utilizando-se os descritores “cicatrização de feridas”, “oxigenação hiperbárica” e “terapia biológica”. Foram incluídos artigos de revisão e estudos observacionais, publicados de 2016 a 2019, em língua portuguesa, espanhola e inglesa com acesso aberto. Foram excluídos artigos incompletos, que não tratassem do tema estudado e cartas ao editor.

3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

Pacientes portadores de feridas crônicas que são submetidos a 30 sessões da terapia com oxigenoterapia hiperbárica (OHB) apresentaram cicatrização total ou diminuição significativa da lesão. Os mecanismos envolvidos nessa melhora são a hiperoxigenação, a vasoconstrição e a perfusão adequada.

Estudos comprovam uma diminuição significativa na amputação do membro acometido quando a área é tratada com OHB. Amputações que antes seriam proximais passam a ser distais após o uso da terapia de oxigênio, diminuindo o membro amputado.

O foco do oxigênio hiperbárico tem sido a úlcera do pé diabético, uma vez que se trata de uma complicação multifatorial em que o tratamento é muito expressivo na maioria dos fatores envolvidos (alteração da resposta inflamatória, ausência de perfusão tecidual e diminuição da angionêse, fatores que propiciam uma área isquêmica). Entretanto, outros distúrbios também são indicados para esse tratamento. São eles: grandes queimaduras, úlceras de pele por pressão e úlcera venosa, lesões por trauma, embolia gasosa, osteomielite, Síndrome de Fournier e infecções necrosantes.

Diversas organizações de saúde em todo o mundo recomendam a OHB por promover a angiogênese e estimular fatores de crescimento responsáveis pela cicatrização, regressão acelerada do edema, evidente granulação da ferida, além de aliviar dores intratáveis e sangramento contínuo.

Atualmente, a terapia tem sido indicada como principal atitude terapêutica em diversas situações clínicas, ou como complemento aos regimes médico/cirúrgicos, que são de grande importância para a sua expansão.

A OHB é considerada uma modalidade segura por apresentar poucas contraindicações. Os efeitos adversos estão relacionados à variação de pressão e à toxicidade do oxigênio, caracterizando-se por: complicações pulmonares e neurológicas, desconforto auditivo e em seios da face, alterações visuais transitórias, lesão por radicais livres, hipercapnia e acidose respiratória, quadros que se manifestam quando há excesso na quantidade e no período de exposição à terapia.

A terapia com o oxigênio é usada como complemento a outras estratégias no tratamento de feridas hipóxicas por auxiliar no processo da cicatrização, que é dependente da replicação celular, da formação de uma nova matriz e da remoção do material necrosado, além do fornecimento de nutrientes e oxigênio para a área lesada. Outros efeitos terapêuticos consistem na proliferação de fibroblastos e de colágeno, na neovascularização, na atividade osteoclástica e osteoblástica e na ação antimicrobiana. O oxigênio, ao entrar no organismo, se transforma em radical livre, denominado de superóxido, que pode ser inibido pela enzima superóxido dismutase. Desse modo, a OHB aumenta essa enzima e diminui os radicais livres, retardando o envelhecimento celular.

4. CONCLUSÃO

O tratamento com a OHB aumenta significativamente a chance de cura de feridas e diminui a prevalência de amputação em membros, principalmente na úlcera do pé diabético, quadro que a terapia de oxigênio tem apresentado resultados muito promissores. Por se tratar de um recurso caro e de restrito acesso, as pesquisas ainda são um pouco escassas. Entretanto, o resultado foi positivo nos pacientes, uma vez que apresentaram melhora na perfusão tecidual, na produção de colágeno e na redução do edema, além da proliferação de fibroblastos, da neovascularização e da angiogênese.

5. DECLARAÇÃO DE INTERESSES

Nós, autores deste artigo, declaramos que não possuímos conflitos de interesses de ordem financeira, comercial, político, acadêmico e pessoal.

6. REFERÊNCIAS

ALVES, Julya Carolline Folle; et al. “O papel do Enfermeiro na Oxigenoterapia: Revisão Narrativa da Literatura. **J. Health Biol Sci** v.6, n.2, pp. 176-181. 2018.

ANDRADE, Sabrina Meireles de; SANTOS, Isabel Cristina Ramos Vieira. Oxigenoterapia Hiperbárica para Tratamento de Feridas. **Rev. Gaúcha Enferm.**, Porto Alegre, v.37, n.2, e59257. 2016.

COSTA-VAL, Ricardo; et al. Efeitos da Oxigenoterapia Hiperbárica em Ratos Submetidos à Ligadura das Veias Hepáticas: Avaliação da Mortalidade e da Histologia do Fígado e Baço. **Acta Cir. Bras.**, São Paulo, v.21, n.1, pp.51-56. Feb, 2006.

DAUWE, P.B.; et al. Does Hyperbaric Oxygen Therapy Work In Facilitating Acute Wound Healing: A Systematic Review. **Plast Reconstr Surg.** v.133, n.2, pp.208-215. Feb, 2014.

DUZGUN, A.P., et al. Effect of Hyperbaric Oxygen Therapy on Healing of Diabetic Foot Ulcers. **J Foot Ankle Surg.** v.47, n.6, pp.515-519. Nov-Dec, 2008.

GOLDMAN, Robert J.. Hyperbaric Oxygen Therapy for Wound Healing and Limb Salvage: A Systematic Review. **American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation.** v.1, n.5, pp.471-489. May, 2009.

LACERDA, Elias Pereira de; et al. Atuação da Enfermagem no Tratamento com Oxigenoterapia Hiperbárica. **Rev. Latino-Am. Enfermagem**, Ribeirão Preto. v.14, n.1, pp.118-123. Feb. 2006.

PERDRIZET, G.A.. Principles and Practice of Hyperbaric Medicine: A Medical Practitioner's Primer, Part II. **Conn Med.** v.78, n.7, pp.389-402. Ago, 2014.

RODRIGUES JUNIOR, Milton; MARRA, Alexandre Rodrigues. Quando Indicar a Oxigenoterapia Hiperbárica?. **Revista da Associação Médica Brasileira**, São Paulo. v.50, n.3, p.240. Set, 2004.

THOMAS, Hess C.. Checklist for Factors Affecting Wound Healing. **Adv Skin Wound Care.** v.24, n.4, p.192. Apr, 2011.

VIEIRA, Wilson Albieri; BARBOSA, Luisa Raizer; MARTIN, Ligia Marcio Mario. Oxigenoterapia Hiperbárica Como Tratamento Adjuvante do Pioderma Gangrenoso. **A. Bras. Dermatol.**, vol.86, n.6, pp.1193-1196. 2011.

YANONE, Daniele Francieli de Lucca. **Avaliação do Processo de Oxigenoterapia.** Trabalho de Conclusão de Curso da Universidade Federal do Mato Grosso do Sul, Campo Grande – MS. pp.1-31. 2017.

COMO CONDUZIR O PRIMEIRO ATENDIMENTO AOS PACIENTES VÍTIMAS DE QUEIMADURAS: UMA BREVE REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Letícia Aparecida da Silva¹

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9509649Y6>

Gabriela Teixeira Lima²

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2522168U1>

Danillo Bonifácio Faleiro Braga³

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9702512E0>

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho⁴

Instituto Hospital de Base do Distrito Federal (IHBDF), Brasília, Distrito Federal.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8130363H1>

Maritha Araújo Prates⁵

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8045387D5>

Rhuan de Santana Fernandes⁶

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9745212J9>

Luiza Helena Santos Giorni⁷

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2564764Y2>

RESUMO: As queimaduras consistem em lesões cutâneas provocadas, geralmente, pelo contato direto com alguma fonte de calor ou frio, radiações, corrente elétrica, determinados produtos químicos, fricções ou plantas e animais específicos. Apresentam diferentes tipos de acometimento, podendo atingir as camadas mais superficiais da pele e também alcançar níveis mais profundos, comprometendo músculos e ossos. A profundidade a qual a queimadura alcança é o que determina a gravidade do ferimento: quanto mais profundo for o acometimento, mais grave é a lesão. Quanto à profundidade, as queimaduras diferenciam-se em três níveis: primeiro, segundo e terceiro grau, sendo a classificação de segundo grau subdividida em outras duas: segundo grau superficial e profundo. As queimaduras são consideradas um importante problema de saúde pública por gerarem inúmeras complicações físicas aos indivíduos, sendo capazes de levar o paciente a danos de ordem psicológica e social, podendo ainda ocasionar a morte. Além dos cuidados imediatos, as queimaduras geralmente requerem tratamento em longo prazo com inúmeras visitas ambulatoriais, múltiplos procedimentos cirúrgicos reconstrutivos e longas internações hospitalares. Avalia-se que no Brasil aconteça em torno de um milhão de incidentes envolvendo queimaduras ao ano, sendo que apenas cem mil pacientes buscam atendimento hospitalar e, deste valor, cerca de dois mil e quinhentos irão a óbito por razão direta ou indireta em função de lesões.

PALAVRAS-CHAVE: Primeiro Atendimento. Queimaduras. Tratamento.

HOW TO DELIVER THE FIRST MEDICAL ATTENTION FOR BURN INJURY PATIENTS: A BRIEF BIBLIOGRAPHIC REVIEW

ABSTRACT: Burns consist of skin lesions usually caused by direct contact with a source of heat or cold, radiation, electric current, some chemicals, frictions, or specific plants and animals. They present different types of involvement, reaching the most superficial or most deep layers of the skin, compromising muscles and bones. The depth to which the burn reaches is what determines the severity of the injury: the deeper the burn, the more serious the injury. As for the depth, the burns differ in three levels: first-, second- and third-degree, with the second-degree classification being subdivided into two others: superficial and deep second-degree. Burns are considered an important public health problem because they generate numerous physical complications for individuals, being able to lead the patient to psychological and social damages, and may cause death. Besides the immediate care, burns often require long-term treatment with numerous outpatient visits, multiple reconstructive surgical procedures and long hospital stays. It is estimated that in Brazil happens around one million incidents involving burns per year, with only one hundred thousand patients seeking hospital care and, of this value, about two and a half thousand will die for direct or indirect reason due to injuries.

KEY-WORDS: First Medical Attention. Burns. Treatment.

1. INTRODUÇÃO

Queimaduras são lesões de tecidos orgânicos produzidas, principalmente, por traumas de origem térmica, podendo também ser causadas por outras etiologias como: radiação, compostos químicos e eletricidade. A gravidade do ferimento é influenciada diretamente pela profundidade da lesão e do número de camadas acometidas da pele, do tecido e de outras estruturas subjacentes. O objetivo deste estudo visa revisar como deve ser feito o primeiro atendimento aos pacientes vítimas de queimados, a fim de proporcionar conhecimento para reduzir possíveis complicações e sequelas, além de ainda melhorar a qualidade de vida desses indivíduos. Concomitante a isso, objetiva-se também analisar a respeito dos melhores e mais recentes tratamentos para as queimaduras.

2. METODOLOGIA

Trata-se de um trabalho de pesquisa bibliográfica qualitativa de abordagem descritiva e natureza básica constituído com base na pesquisa de artigos científicos acerca da temática “primeira assistência ao paciente queimado”. Para isso, utilizaram-se como fonte de pesquisa as bases de dados: PubMed, MedLine e SciELO. Os critérios de inclusão foram artigos publicados em português e inglês dos últimos dez anos que abordassem o atendimento ao paciente queimado. A busca foi realizada entre os meses de junho e agosto de 2020.

3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

As diversas formas para o tratamento de queimaduras são descritas desde os tempos antigos e, com o passar dos anos, foram adequando-se à realidade de cada época. Na contemporaneidade, entende-se que o primeiro atendimento ao paciente queimado deve ser rápido e dinâmico a fim de evitar sequelas e, para isso, faz-se necessário a assistência de uma equipe preparada e a presença de insumos hospitalares. Para a realização do primeiro atendimento ao paciente queimado, deve-se analisar a aplicação de cinco pilares.

O primeiro pilar do primeiro atendimento ao paciente queimado consiste na aplicação de curativos que são capazes de promover a reepitelização e prevenir a infecção, além de evitar a perda de água e calor para o meio, mantendo a ferida sempre úmida.

Por conseguinte, deve-se realizar o controle da infecção objetivando prevenir a sepse, responsável pela causa mais prevalente de morte após lesão por queimadura, correspondendo entre 75 e 85% dos óbitos. É comprovado que se os pacientes sobreviverem as primeiras 72 horas após lesão por queimadura, a causa mais comum de morte são as infecções, sendo a pneumonia associada ao ventilador a mais prevalente delas.

O terceiro item é a ressuscitação de fluidos. À medida que o tamanho da queimadura se aproxima de 15 a 20% do acometimento da superficial corporal, o choque hipovolêmico é extremamente comum.

O quarto ponto a ser considerado é a possibilidade de excisão da área queimada, uma prática benéfica para a redução da mortalidade em pacientes que não tiveram lesão por inalação.

O último pilar diz respeito ao uso de substitutos de pele para a reconstrução da área lesada, um método que além de restaurar o local da lesão, é também de extrema importância para conservar a saúde mental do paciente, uma vez que o indivíduo se sente mais confiante ao visualizar a presença da reconstrução na área queimada.

O ACTICOAT® é um tipo específico de curativo que demonstrou ter menos eventos adversos, sendo capaz de reduzir o tempo de cicatrização, além de diminuir as necessidades para a realização de enxertos.

Os antimicrobianos de escolha têm sido os aminoglicosídeos para infecções por bactérias gram negativas; as poliximinas para gram negativas resistentes; as penicilinas resistentes à penicilinase para gram positivas; a sulfadiazina de prata para uso tópico; os antifúngicos comumente utilizados são anfotericina B e azóis.

Para a reposição de fluidos, a fórmula mais usada é a de Parkland, a qual recomenda a administração de ringer com lactato/kg/% da superfície corporal queimada, sendo administrada metade do volume nas primeiras oito horas após a ocorrência da queimadura, e o restante nas próximas 16 horas.

Atualmente o substituto de pele Integra® tem sido cada vez mais utilizado em cirurgias reconstrutivas, sendo o Matridem® e o Apligraf® outros substitutos de pele artificiais também empregados na prática clínica.

4. CONCLUSÃO

As queimaduras estão entre os traumas de maior gravidade. Além dos problemas físicos que podem evoluir até à morte do paciente, ela é também capaz de acarretar outros problemas de ordem psicológica e social. No Brasil, os dados estatísticos sobre as lesões por queimaduras ainda são escassos. Contudo, esses dados são importantes para que se possa compreender a magnitude do problema e também identificar as populações mais atingidas, assim como as circunstâncias nas quais as queimaduras ocorrem, de forma que seja possível implementar programas de prevenção.

5. DECLARAÇÃO DE INTERESSES

Nós, autores deste artigo, declaramos que não possuímos conflitos de interesses de ordem financeira, comercial, político, acadêmico e pessoal.

6. REFERÊNCIAS

- BALAN, Marli Aparecida Joaquim; et al. Validação de um Instrumento de Investigação de Conhecimento sobre o Atendimento Inicial ao Queimado. **Texto Contexto – Enfermagem**, Florianópolis, v. 23, n. 2, p. 373-381. June. 2014.
- BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Cartilha para Tratamento de Emergências das Queimaduras**. Brasília; Brasil. Ministério da Saúde; Ago. 2012.
- CUNHA, L. V. T.; CRUZ JÚNIOR F. J. A.; SANTIAGO, D. O.. Atendimento Inicial ao Paciente Queimado: Avaliação do Conhecimento de Alunos do Internato do Curso de Medicina. **Revista Brasileira de Queimaduras**, v. 15, n. 2, p. 80-86. 2016.
- DIAS, L. D. F.; OLIVEIRA, A. F.; JULIANO, Y.; FERREIRA, L. M.. Burn Care Unit of São Paulo Federal University: An Epidemiological Profile. **Revista Brasileira de Cirurgia Plástica**, v. 30, n. 1, p. 86-92. 2015.
- LEE, K. C.; JOORY, K.; MOIEMEN, N.S.. History of Burns: The Past, Present and The Future. **Burns Trauma**, v. 2, n. 4, p. 169-180. 2014.
- LIU, H. F.; et al. History and Advancement of Burn Treatments. **Annals of Plastic Surgery**, v. 78, n. 1, p. 52-58. 2017.
- LYONS, J. L.; KAGAN, R. J.. The True Meshing Ratio of Skin Graft Meshes. **J Burn Care Res**. v. 35, n. 3, p. 257-260. Mai-June. 2014.
- SMOLLE, C.; et al. Recent Trends in Burn Epidemiology Worldwide: A Systematic Review. **Burns**, v. 43, n. 2, p. 249-257. 2017.
- ZONI, A. C.; et al. Desigualdades Socioeconômicas em Lesões Tratadas na Atenção Primária em Madrid, Espanha. **J Public Health (Oxf)**, v. 39, n. 1, p. 45-51. Mar. 2016.

A RARA ASSOCIAÇÃO ENTRE ESCLERITE AGUDA E PORFIRIA CUTÂNEA TARDIA, UMA BREVE DESCRIÇÃO

Gabriela Teixeira Lima¹

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2522168U1>

Victor Ferreira Schuwartz Tannus²

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8275372E3>

Rhuan de Santana Fernandes³

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9745212J9>

Victor Santana Correia Scalabrini⁴

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://lattes.cnpq.br/3710949660553239>

RESUMO: A esclerite é a inflamação da esclera, sendo de caráter progressivo e destrutivo e se apresenta com quadro de dor ocular intensa e hiperemia ocular. A porfiria cutânea tardia consiste em uma alteração dermatológica que se caracteriza pela presença de lesões de pele, com a formação de vesículas e bolhas, nas áreas de maior exposição solar e de propensão ao trauma. A presença de alterações oftalmológicas, como a esclerite, em pacientes portadores de porfiria cutânea tardia são

raras. O tratamento consiste em controlar a doença de base, tratar as alterações oftalmológicas e evitar a exposição aos fatores desencadeantes.

PALAVRAS-CHAVE: Esclerite. Inflamação. Porfiria Cutânea Tardia.

THE RARE ASSOCIATION BETWEEN ACUTE SCLERITIS AND LATE SKIN PORPHYRIA, A BRIEF DESCRIPTION

ABSTRACT: Scleritis is the sclera inflammation, being progressive and destructive and presents with severe ocular pain and ocular hyperemia. Late cutaneous porphyria consists of a dermatological alteration characterized by the presence of skin lesions with the formation of vesicles and blisters in areas of greater sun exposure and susceptibility to trauma. The presence of ophthalmic alterations, such as scleritis, in patients with late cutaneous porphyria are rare. Treatment consists of controlling the underlying disease, treating ophthalmological changes and avoiding exposure to triggering factors.

KEY-WORDS: Scleritis. Inflammation. Late Cutaneous Porphyria.

1. INTRODUÇÃO

A esclera constitui de uma camada fibrosa localizada entre a conjuntiva e a coróide, tendo função de proteção e sustentabilidade das estruturas intraoculares e sendo de extrema importância para manutenção da anatomia ocular. A esclerite consiste em uma inflamação grave que envolve os tecidos da esclera e da episclera profunda, com quadro clínico destrutivo que pode provocar a perda visual. A porfiria cutânea tardia (PCT) é a forma de apresentação mais comum da porfiria que se caracteriza pela presença de bolhas, vesículas e cicatrizes localizadas principalmente no dorso das mãos, além de ainda apresentar fragilidade tecidual nas áreas de maior exposição à luz solar. O diagnóstico da PCT é realizado pela análise da urina que se apresenta com grande aumento na presença de uroporfirina (URO) e o tratamento consiste inicialmente na suspensão do fator desencadeante seguido de flebotomia ou doses baixas de cloroquina, variando de acordo com o quadro clínico e as condições físicas do paciente. São raras as alterações oftalmológicas em pacientes portadores de porfiria cutânea tardia.

2. METODOLOGIA

Este trabalho trata-se de uma pesquisa bibliográfica e documental com objetivo qualitativo, de abordagem descritiva e de natureza básica. Foi realizado com base na pesquisa nas bases de dados SciELO, PubMed, Lilacs e Google Scholar utilizando-se os termos “esclerite”, “porfiria” e “porfiria cutânea tardia”. Foram incluídos artigos de revisão, estudos observacionais e relatos de casos

publicados de 2002 a 2018, em língua portuguesa, espanhola e inglesa com acesso aberto. Foram excluídos artigos incompletos, que não tratassem do tema estudado e cartas ao editor. Optou-se por trabalhos que versassem sobre as características da esclerite e da porfiria, especialmente a porfiria cutânea tardia.

3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

Esclerite é uma doença grave que acomete o tecido episcleral superficial e profundo tendo caráter progressivo. A esclera apresenta uma espessura que varia de 0,3 a 1,0 milímetros, constituindo-se de uma camada de baixa densidade e sendo composta por densos feixes de colágeno, fibroblastos, fibras elásticas, glicoproteínas e proteoglicanos. O aspecto normal da esclera é alterado no processo inflamatório, devido à desorganização e ao edema das fibras colágenas, com acúmulo de células inflamatórias, que algumas vezes, mostra padrão mediado por células T, implicando em alterações em relação ao tratamento da doença.

A esclerite se manifesta principalmente na forma anterior e caracteriza-se com dor ocular intensa como sintoma predominante. Apresenta-se mais frequentemente em mulheres entre 30 e 55 anos de idade, mais prevalente nas portadoras de doenças do tecido conjuntivo e alguns casos podem ainda apresentar uma origem infecciosa.

A inflamação ocular pode apresentar-se de maneira idiopática ou estar associada a doenças sistêmicas. Dentre as doenças sistêmicas apresentadas mais frequentemente, cita-se as doenças reumáticas como artrite reumatoide e lúpus eritematoso sistêmico, as doenças infecciosas como herpes zoster oftálmico, herpes simples, sífilis e tuberculose, as doenças inflamatórias intestinais como reto-colite-ulcerativa e doença de Crohn, além de granulomatose de Wegener, poliarterite nodosa e artrite de células gigantes. O risco da associação sistêmica é maior em pacientes idosos e também na presença de esclerite anterior necrosante.

O diagnóstico é clínico, apresentando uma melhor visualização pela lâmpada de fenda. A solicitação da ultrassonografia ocular é recomendada para avaliação da porção anterior da esclera, sendo útil para a confirmação do diagnóstico. É indispensável realizar uma avaliação clínica geral do estado do paciente, além de uma investigação laboratorial completa.

Os sintomas incluem um quadro de dor ocular intensa, hiperemia do globo ocular, lacrimejamento, fotofobia e visão turva. A progressão do quadro pode desencadear uma degeneração gradativa da visão até a sua perda total.

O tratamento depende inicialmente de um diagnóstico correto do quadro clínico do paciente e consiste no uso de corticoide tópico e sistêmico, além do uso de drogas anti-inflamatórias orais. Pode ainda ser necessário fazer uso de imunossupressores sistêmicos para o controle do quadro ocular nos pacientes com casos mais graves, sendo necessária uma consulta prévia com o reumatologista para um melhor diagnóstico e tratamento da doença.

Podem ocorrer apresentações mais agressivas de esclerites e não responsivas à terapêutica convencional, aumentando o risco de complicações oculares como perda ocular por perfuração, descolamento de retina, edema do disco óptico, alterações corneanas, uveíte, glaucoma, entre outros.

A porfiria consiste em um grupo de doenças metabólicas resultantes do mau funcionamento da catálise enzimática de diversas enzimas que estão envolvidas na cadeia da biossíntese do complexo heme. Resultam da atividade deficiente de uma determinada enzima decorrente a mutações presentes em seu gene, exceto no caso da porfiria cutânea tardia (PCT) em que a enzima não apresenta mutações em seu gene. O acúmulo de porfirina ou de seus precursores no corpo pode levar ao desencadeamento de efeitos tóxicos responsáveis pelas manifestações clínicas clássicas da porfiria.

Estima-se uma ocorrência de 1 a 2 casos de porfiria para cada 100 mil pessoas, sendo sua incidência mais comum nos países do norte da Europa, chegando ainda a apresentar uma proporção de 1 caso para 500 pessoas quando se trata de pacientes portadores de doenças psiquiátricas.

A porfiria teve a sua primeira descrição apresentada por Hipócrates, mas a explicação bioquímica só veio com Felix Hoppe-Seyler em 1874. Neste mesmo ano, o médico alemão Dr. Schultz fez uma descrição detalhada desta doença.

A porfiria apresenta-se de diversas formas de manifestação sendo classicamente dividida em eritropoéticas e hepáticas, dependendo de onde predomina a deficiência enzimática, sendo que esta última subdivide-se ainda em forma aguda e crônica, enquanto a primeira só se apresenta de forma crônica. As porfirias eritropoéticas subdividem-se em porfiria eritropoética congênita (CEP) e protoporfiria eritropoética (EPP), as porfirias hepáticas crônicas em porfiria cutânea tardia (PCT) e porfiria hepatoeritropoética (HEP) e as porfirias hepáticas agudas em porfiria por deficiência da ALA desidratase (ADP), porfiria intermitente aguda (AIP), coproporfiria hereditária (HCP) e porfiria variegata (VP). De todas as formas de apresentação de porfiria, as mais frequentes são: EPP, AIP e PCT, sendo esta última a única capaz de apresentar alterações oftalmológicas nos pacientes.

A PCT apresenta caráter autossômico dominante e na grande maioria dos casos manifesta-se de forma adquirida ou esporádica, não apresentando nenhuma alteração genética. Está associada à redução da atividade enzimática de uroporfirinogênio descarboxilase (UROD), resultante do acúmulo de uroporfirina (URO) e hepto-carboxil porfirinogênio encontradas predominantemente no fígado.

Os fatores de risco para o surgimento de PCT incluem: infecção crônica pelo vírus da hepatite C (HCV), infecção pelo vírus de imunodeficiência humana (HIV), uso excessivo de álcool e de estrógenos, mutações da hemocromatose, exposição a hidrocarbonetos aromáticos poli-halogenados, presença de carcinoma hepatocelular, deficiências de ferro e dialíticos. É indispensável que a sorologia para HIV e HCV seja solicitada a todos portadores de PCT, devido a frequente associação.

Os sintomas incluem lesões de pele com a formação de vesículas e bolhas, seguidas por erosões, crostas, cicatrizes e mília, que se localizam principalmente no dorso das mãos, em especial nos espaços interdigitais, apresentando-se ainda em braços, face, pés e pernas. O surgimento das lesões está intimamente associado à exposição ao sol, por isso são mais frequentes nas áreas com

maior fotoexposição, e ainda aos locais com maior propensão a sofrerem trauma.

Pode ocorrer ainda hiperpigmentação de pele, principalmente nos locais onde ocorrem as lesões e que ficam mais expostas ao sol, aumento da espessura cutânea, hipertricrose do tipo lanugem, especialmente nas regiões de face, predominantemente nas regiões fronto-temporal e malar superior, pescoço e braços e placas esclerodermiformes que acometem face, pescoço, tórax e couro cabeludo, sendo esta menos frequente que as demais manifestações.

Os fatores desencadeantes para a porfiria incluem exposição à luz solar, álcool, tabaco, estresse, infecções em geral, jejum prolongado, dieta para emagrecimento, fármacos como barbitúricos, sulfonamidas, alguns antibióticos, sedativos e contraceptivos orais, entre outros.

O diagnóstico é feito pela análise da urina, que se apresenta com fluorescência púrpura-avermelhada quando observada com a lâmpada de Wood, sendo seu padrão característico o aumento da presença de URO, que pode chegar a 50 vezes mais que seu valor habitual. Na análise das fezes as porfirinas também se encontram aumentadas. Praticamente todos os pacientes portadores de PCT apresentam um aumento de ferro sérico, da saturação de ferro e da ferritina.

O tratamento consiste inicialmente em identificar e suspender o fator desencadeante. Posteriormente, inicia-se um dos dois tipos de tratamento: flebotomia e baixas doses de cloroquina. A associação da flebotomia com os antimaláricos, como a cloroquina, pode ser empregada nos casos de maior resistência ao tratamento.

Quando a flebotomia é contraindicada, os antimaláricos são o tratamento de escolha, utilizados em doses baixas de 125 ou 250 mg duas vezes por semana.

A PCT não é uma doença hereditária nem transmissível. Costuma surgir em adultos entre 30 e 40 anos de idade, desenvolvendo-se mais precocemente em pacientes com histórico familiar positivo.

4. CONCLUSÃO

A porfiria cutânea tardia associada à esclerite é uma rara manifestação. Ao ser diagnosticado com um quadro de esclerite sem causa definida, o paciente deve ser investigado para PCT. O tratamento da esclerite associado ao da porfiria cutânea tardia varia de acordo com as manifestações clínicas apresentadas pelo paciente portador e o seu prognóstico costuma ser favorável.

5. DECLARAÇÃO DE INTERESSES

Nós, autores deste artigo, declaramos que não possuímos conflitos de interesses de ordem financeira, comercial, político, acadêmico e pessoal.

6. REFERÊNCIAS

- Almeida ACC, Villa RT, Bedin V. Porfiria cutânea tardia no paciente infectado pelo vírus da imunodeficiência adquirida. **Med Cutan Iber Lat Am.** 2010;38(2):91-93.
- Battero RG, Cebrian RFM, Skare TL. Prevalência de manifestações oculares em 198 pacientes com artrite reumatoide: um estudo retrospectivo. **Arq Bras Oftalmol.** 2008;71(3):365-9.
- Choi HK, Thomé FS, Orlandini T, Barros E. Hiperpigmentação cutânea em pacientes com insuficiência renal crônica em hemodiálise infectados pelo vírus da hepatite C. **Rev Assoc Med Bras.** 2003;49(1):24-8.
- Dinardo CL, Fonseca GHH, Suganuma LM, Gualandro SFM, Chamone DAF. Porfirias: quadro clínico, diagnóstico e tratamento. **Rev Med (São Paulo).** 2010;89(2):106-14.
- Filho FB, Santos MVPQ, Carvalho FNMP, Castro CGC, Dobao E, Lyra MR, Menezes V, Nery JAC. HAART: A risk factor for development of porphyria cutanea tarda? **Rev Soc Bras Med Trop.** 2012;45(6):764-767.
- Iribas JL, Weidmann J, Reyes MA, Korol V, Coronica M, Sixto M, Albertengo A. Porfiria cutânea tardia. Reporte de 5 casos. **Rev Argent Dermatol.** 2008;89:45-52.
- Júnior JVJ, Paiva DLM, Rocha SFVCB, Valente N. Porfiria cutânea tardia. Relato de dois casos. **Rev Bras Clin Med.** 2010;8(3):286-289.
- Lopes DA, Valle MA, Taguti J, Celli R, Taguti RCTC, Betônico GN, Medeiros FC. Porfiria aguda intermitente: relato de caso e revisão de literatura. **Rev Bras Ter Intensiva.** 2008;20(4):429-434.
- Machado DO, Curi ALL, Bessa TF, Campos WR, Oréfice F. Esclerite posterior: características clínicas, associação sistêmica, tratamento e evolução de 23 pacientes. **Arq Bras Oftalmol.** 2009;72(3):321-6.
- Machado DO, Curi ALL, Fernandes RS, Bessa TF, Campos WR, Oréfice F. Esclerite: características clínicas, associação sistêmica, tratamento e evolução de 100 pacientes. **Arq Bras Oftalmol.** 2009;72(2):231-5.
- Maganhoto APS, Correia S, Squillace LO, Neto RIP. Esclerite posterior bilateral simultânea e unilateral recorrente. **Rev Bras Oftalmol.** 2018;77(1):38-42.
- Martinez AAG, Matos KTF, Trevisani V, Hirai A, Allemann N. Evolução da esclerite nodular com biomicroscopia ultrassônica: relato de caso. **Arq Bras Oftalmol.** 2013;76(6):374-6.
- Melito VA, Parera VE, Rossetti MV, Batlle A. Manifestación de porfiria cutânea tardia en pacientes infectados con el virus de la inmunodeficiencia humana. **Acta Bioquím Clín Latino Am.** 2006;40(1):29-34.

- Parra AGM, Miyazaki FH, Ribeiro RM, Gehlen ML, Skare T. Análises de 29 casos de esclerite. Experiência de um serviço de Reumato-Oftalmologia. **Arq Bras Oftalmol.** 2010;73(3):250-3.
- Salazar P, Cesaroni E, Allevato M, Marini M. Porfiria cutânea tarda: su asociación con HIV. Presentación de 4 pacientes. **An Argent Dermatol.** 2012;18(2):30-35.
- Schmidt L, Burkiewicz CJC, Silva MB, Skare TL. Esclerite como manifestação inicial de granulomatose de Wegener: descrição de caso. **Rev Bras Reumatol.** 2007;47(2):145-147.
- Sousa JM, Trevisani VFM, Modolo RP, Gabriel LAR, Vieira LA, Freitas D. Comparative study of ophthalmological and serological manifestation and the therapeutic response of patients with isolated scleritis and scleritis associated with systemic diseases. **Arq Bras Oftalmol.** 2011;74(6):405-9.
- Sternlicht T, Allemann N, Muccioli C. O emprego da biomicroscopia ultra-sônica no diagnóstico e evolução clínica dos diferentes tipos de esclerite anterior. **Arq Bras Oftalmol.** 2001;64:229-32.
- Urbano AP, Urbano AP, Torigoe AMS, Urbano I, José NK. Esclerite infecciosa espontânea por *Nocardia asteroides*: Relato de caso. **Arq Bras Oftalmol.** 2003;66:223-5.
- Urbano AP, Urbano AP, Urbano I, José NK. Episclerite e esclerite. **Arq Bras Oftalmol.** 2002;65:591-8.
- Vieira FMJ, Aoki V, Oliveira ZNP, Martins JEC. Estudo da imunofluorescência direta, imunomapeamento e microscopia ótica na porfiria cutânea tardia. **An Bras Dermatol.** 2010;85(6):827-37.
- Vieira FMJ, Martins JEC. Porfiria cutânea tardia. **An Bras Dermatol.** 2006;81(6):573-584.
- Vieira FMJ, Nakhle MC, Lemos CPA, Cançado ELR, Reis VMS. Precipitating factors of porphyria cutanea tarda in Brazil with hemochromatosis gene (HFE) mutations. Study of 60 patients. **An Bras Dermatol.** 2013;88(4):530-40.

ÍNDICE REMISSIVO

A

ácidos graxos 25, 26, 27, 29

acuidade visual 25, 27

anemia 10, 13, 32, 33

anomalia 18, 19, 21, 22

Anomalias 25, 27

aplicação de oxigênio 32, 33

atendimento hospitalar 37

atraso psicomotor 10, 12

B

baixa estatura 25, 27

C

cabelos grisalhos 10, 12, 14

câmaras hiperbáricas 32, 33

cicatrização 32, 33, 34, 39

cifoescoliose 25, 28

complicações físicas 37

comprometimento neurológico 10, 12

córnea 10, 13

corrente elétrica 37

couro cabeludo 18, 19, 20

crescimento lento 18, 20

cuidados imediatos 37

D

defeito na queratina 25, 27

déficit neurológico 10, 12

desaminase 18, 20

desenvolvimento motor 25, 27

desenvolvimento tardio 10, 12

desmielinização 25, 27

desordem neurocutânea 25, 26

deterioração imunológica 10, 12

E

eixo capilar 18, 20, 21

envelhecimento celular 32, 34

enzima 20, 25, 26, 28, 32, 34

esmalte dentário 22, 25, 27

F

feridas hipóxicas 32, 33, 34

fibras nervosas 25, 27

fornecimento de nutrientes 32, 34

fotofobia 25, 27

fraqueza capilar 18, 20

fricções 37

G

gene ALDH3A2 25, 26

gene MYO5A 10, 12

gene RAB27A 10, 12, 14

H

haste capilar 10, 11, 18, 19, 21

hiperóxia 32, 33

hipertelorismo 25, 27

hipogamaglobulinemia 10, 13

hipomelanose 10, 12

hipopigmentação 10, 12

I

ictiose congênita 25, 26, 27, 28

imunodeficiência 10, 11, 12, 13, 15

infecções repetidas 10, 12

isquemia aguda 32, 33

L

lactantes 10, 11

lesão de tecido 32, 33

lesões cutâneas 37

longas internações 37

M

maculopatia cristalina 25, 27

manifestações dermatológicas 25, 27

material necrosado 32, 34

melanina 10, 11, 12, 13

melanossomos 10, 11, 12

metabólitos lipídicos 25, 26

mielinização 25, 27

mutações autossômicas 18, 20

N

neutropenia 10, 13

níveis de triglicerídeos 10, 13

O

osteomielite crônica refratária 32, 33

oxidação 25, 26, 27, 28

oxigênio 32, 33, 34

oxigenoterapia hiperbárica (OHB) 32, 33

P

paraplegia 25, 26, 27, 28

peptidilarginina 18, 20

Pili Trianguli 18, 19

primeiro atendimento 38

procedimentos cirúrgicos reconstrutivos 37

processos de infecção 32, 33

produtos químicos 37

Q

queimaduras 33, 37, 38, 39

queratinócitos 10, 13

R

radiação 32, 33, 38

radical livre 32, 34

replicação celular 32, 34

retardo mental 10, 12, 25, 26, 27

retardo progressivo 25, 27

S

saúde pública 37

Síndrome de Griscelli 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15

Síndrome de Sjögren-Larsson (SSL) 25, 26

Síndrome dos Cabelos Impenteáveis (SCI) 18, 19

síndrome genética 25

síndrome hemofagocítica 10, 11, 12

síndrome piramidal 25, 27

superóxido 32, 34

superóxido dismutase 32, 34

T

terapia de oxigênio 32

tetraplegia 25, 26, 27, 28

tonicidade 18, 20

transfusão sanguínea 32, 33

transglutaminase 18, 20

trombocitopenia 10, 13

U

úlceras 32, 33, 34

V

visitas ambulatoriais 37

Dermatologia

ALÉM DA ESTÉTICA

editoraomnisscientia@gmail.com 

<https://editoraomnisscientia.com.br/> 

@editora_omnis_scientia 

<https://www.facebook.com/omnis.scientia.9> 

+55 (87) 9656-3565 

Dermatologia

ALÉM DA ESTÉTICA

editoraomnisscientia@gmail.com 

<https://editoraomnisscientia.com.br/> 

@editora_omnis_scientia 

<https://www.facebook.com/omnis.scientia.9> 

+55 (87) 9656-3565 