

cuidadosamente as instruções de evitamento de movimentação do membro superior esquerdo o que deve ter contribuído para a ocorrência desta situação.⁶

A incidência deste síndrome varia entre 0,07% e 7%,^{1,6} e os factores de risco incluem idade avançada e obesidade – devido à maior lassidão do tecido celular subcutâneo – género feminino, patologia psiquiátrica e a pequenas dimensões do gerador relativamente à sua loca de colocação.^{1-3,6} A maioria dos casos ocorre no primeiro ano após a implantação do sistema de *pacemaker*, mas está descrita a ocorrência após este período.⁸ O diagnóstico é essencialmente radiológico e confirma-se através da exploração cirúrgica da loca de *pacemaker*.⁴

CONCLUSÕES

A minimização das dimensões da *loca* do gerador, a utilização de eléctrodos de fixação activa, o reforço da fixação do gerador mediante a realização de sutura muscular ou a utilização de bolsa de Parsonett podem minimizar a probabilidade de ocorrência ou de recorrência deste síndrome.^{3,6}

O interesse deste caso reside na raridade da sua ocorrência e na peculiaridade dos sintomas de apresentação.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não terem quaisquer conflitos de interesse.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Os autores declaram que o presente trabalho não foi objecto de qualquer financiamento.

REFERÊNCIAS

1. Fahraeus T, Hoijer CJ. Early pacemaker twiddler syndrome. *Europace*. 2003;5:279-81.
2. Nicholson WJ, Tuohy KA, Tilkemeier P. Twiddler's Syndrome. *N Engl J Med*. 2003;348:1726-7.
3. Benezet-Mazuecos J, Benezet J, Ortega-Carnicer J. Pacemaker twiddler syndrome. *Eur Heart J*. 2007;28:2000.
4. Salazar-Ramirez C, Carballo-Ruiz M, Martos Rodriguez C, Garcia-Alcantara A. Twiddler syndrome as cause of loss of ventricular capture in a patient with definitive pacemaker. *Med Intensiva*. 2011;35:64.
5. Bayliss CE, Beanlands DS, Baird RJ. The pacemaker-twiddler's syndrome: a new complication of implantable transvenous pacemakers. *Can Med Assoc J*. 1968;99:371-3.
6. Mandal S, Pande A, Kahali D. A rare case of very early pacemaker twiddler's syndrome. *Heart Views*. 2012;13:114-5.
7. Sharifi M, Inbar S, Neckels B, Shook H. Twiddling to the extreme: development of twiddler syndrome in an implanted cardioverter-defibrillator. *J Invasive Cardiol*. 2005;17:195-6.
8. Dursun I, Yesildag O, Soylu K, Yilmaz O, Yasar E, Meric M. Late pacemaker twiddler syndrome. *Clin Res Cardiol*. 2006;95:547-49.

Loxoscelismo Cutâneo em Portugal: Causa Rara de Dermonecrose



Cutaneous Loxoscelism in Portugal: a Rare Cause of Dermonecrosis

Inês COUTINHO¹, Sónia ROCHA², Maria Eugénia FERREIRA², Ricardo VIEIRA¹, Margarida Robalo CORDEIRO¹, José Pedro REIS¹

Acta Med Port 2014 Sep-Oct;27(5):654-657

RESUMO

O loxoscelismo cutâneo é um diagnóstico excepcional em Portugal, apesar da presença reconhecida da espécie *Loxosceles rufescens*. Apresentamos uma doente de 33 anos que desenvolveu placa eritematosa quente, dolorosa, com progressão para necrose cutânea e ulceração tórpida na face interna da coxa direita, em relação com mordedura visualizada de aranha. Em virtude da ausência de cicatrização adequada após tratamento conservador, recorreu-se ao desbridamento cirúrgico da úlcera, tendo-se realizado plastia em O-Z para a sua reconstrução, com bom resultado funcional. O diagnóstico de loxoscelismo cutâneo é difícil e obriga idealmente à observação da mordedura, verificação de sinais clínicos compatíveis e captura da aranha para identificação por taxonomista. Este caso clínico reúne critérios que relacionam uma mordedura de aranha com a necrose cutânea resultante, sendo este, no nosso conhecimento, o primeiro caso relatado em Portugal.

Palavras-chave: Doenças da Pele; Mordeduras e Picadas; Venenos de Aranha; Portugal.

ABSTRACT

Cutaneous loxoscelism is an exceptional diagnosis in Portugal, regardless of the documented presence of *Loxosceles rufescens*. We report a 33-year old female patient presenting to our clinic after having visualized a bite from a spider in the inner aspect of the right thigh. Afterwards, she developed a warm, painful erythematous plaque, progressing to skin necrosis and torpid ulcer formation. Considering the failure of conservative measures, surgical debridement of the ulcer followed by repair using an O-Z plasty achieved

1. Serviço de Dermatologia e Venereologia. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Coimbra. Portugal.

2. Serviço de Infecçologia. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Coimbra. Portugal.

Recebido: 11 de Outubro de 2013 - Aceite: 15 de Fevereiro de 2014 | Copyright © Ordem dos Médicos 2014



good functional outcome. Definite diagnosis of cutaneous loxoscelism may be difficult since it relies on the visualization of the bite, capture of the spider for identification and typical clinical features. This case meets several criteria that allow the establishment of a causative link between spider bite and dermonecrosis. It is, to the best of our knowledge, the first diagnosis of loxoscelism reported in Portugal.

Keywords: Skin Diseases; Bites and Stings; Spider Venoms; Portugal.

INTRODUÇÃO

Loxoscelismo é o termo que designa o quadro clínico causado pela mordedura de aranhas do género *Loxosceles*.¹ Existem 100 espécies de distribuição mundial, destacando-se a *L. reclusa*, sobretudo nos EUA, a *L. laeta* e a *L. gaucho*, na América do Sul, particularmente no Brasil.^{1,2} Em Portugal, a espécie *L. rufescens* tem distribuição urbana, no centro e sul do país.³ Apresenta coloração castanha e um característico cefalotórax de padrão que lembra um violino – motivo pelo qual é conhecida como “aranha-violino”. Tem seis olhos agrupados em díades, permitindo a sua identificação fidedigna.¹⁻³ Pode viver entre três a sete anos, preferindo locais escuros, entre 8° e 43°C e sobrevivendo meses sem alimentação ou água.¹ Não é agressiva e a maioria das mordeduras acontece nos meses quentes, acidentalmente, durante o sono ou quando o doente se está a vestir. Assim, os locais mais atingidos são as coxas (23%), tronco (16,7%), braços (14%) e pernas (13%).¹

Dentro da classe *Arachnidae*, a *Loxosceles* parece ser a única capaz de causar dermonecrose.² Este facto deve-se à presença no seu veneno da esfingomielinase D, enzima responsável pela agregação plaquetar e activação da via do complemento com hemólise e necrose cutânea. A hialuronidase, fosfatase alcalina, esterase e ATPase, também presentes, facilitam este processo.⁴

A mordedura origina placa eritematosa quente e transitória, podendo haver progressão para dermonecrose extensa em 1% dos casos.¹ Raramente, é acompanhada de loxoscelismo sistémico (< 1%) com nefrotoxicidade, hemólise intravascular e coagulação intravascular disseminada. O loxoscelismo cutâneo pode ainda associar-se a febre e exantema maculo-papuloso autolimitado.⁴

Tipicamente, dor local inicia-se 2-8 h após a mordedura, precedendo uma placa eritemato-edematosa. Esta evolui em 12-24 h para bolha hemorrágica com halo isquémico e adquire coloração violácea, sofrendo extensão gravitacional. Entre o terceiro e o sétimo dia estabelece-se uma escara necrótica, e posteriormente úlcera profunda, de tecido mumificado e difícil cicatrização, entre 6 a 8 semanas.^{1,4} A gravidade do quadro correlaciona-se com a idade (pior na criança), estado geral da vítima, presença de obesidade e local da mordedura (agravada nas extremidades).¹

Não existe consenso quanto à melhor terapêutica, que visa reduzir a probabilidade de infeção bacteriana e a intensidade da necrose. Assim, indicam-se a dapsona, antibioterapia (macrólidos, tetraciclina e β-lactâmicos), anti-agregantes plaquetares e cuidados locais da lesão dermonecrotica (por vezes com recurso a oxigénio hiperbárico).^{1-3,5,6}

A corticoterapia é utilizada sobretudo no loxoscelismo sistémico, mas também no loxoscelismo cutâneo,⁷ podendo no entanto atrasar a sua cicatrização.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, caucasiana, de 33 anos, recorreu ao serviço de urgência por placa eritematosa quente, dolorosa, com halo acinzentado, na face interna da coxa direita. Esta lesão tinha poucas horas de evolução e iniciara-se após mordedura visualizada de aranha pequena, castanha, que a doente capturou e identificou retrospectivamente como ‘aranha-violino’, após observação fotográfica de várias aranhas. Não foi possível, todavia, obter o exemplar para confirmar esta identificação.

Foi medicada com anti-inflamatório não esteroide, mas voltou a procurar cuidados médicos por agravamento dos sinais inflamatórios, acompanhados de febre, cefaleias e exantema maculo-papuloso pruriginoso difuso, não purpúrico, poupando palmas e plantas.

Iniciou antibioterapia com amoxicilina-ácido clavulânico, mas recorreu novamente ao serviço de urgência dois dias depois, mantendo placa eritematosa quente com 7 cm de diâmetro, centro reticulado purpúrico e circundada por halo livedóide (Fig.1). Ao exame objectivo não apresentava outras alterações. O estudo complementar demonstrou leucócitos de 14,8 G/L com neutrofilia de 92,8%, proteína C reactiva de 12,58 mg/dL, radiografia torácica sem alterações e hemoculturas e urocultura negativas.

O estudo da coagulação, contagem de plaquetas e provas de função renal e hepática foram normais. Serologias para *Borrelia* e *Rickettsia* foram negativas.

Por suspeita de loxoscelismo cutâneo, iniciou amoxicilina-ácido clavulânico e.v. e corticoterapia sistémica com metilprednisolona 40 mg e.v. 2id em redução progressiva.

A lesão progrediu para úlcera profunda, de tecido mumificado (Fig.2), sem cicatrização apesar da terapêutica conservadora com pensos adequados aos estadios da úlcera. Dois meses após o início do quadro optou-se pelo desbridamento cirúrgico e reconstrução com plastia em O-Z, obtendo-se bom resultado funcional.

DISCUSSÃO

Apesar da presença reconhecida desta aranha no nosso país, o loxoscelismo cutâneo não foi ainda descrito em Portugal.³

O diagnóstico definitivo é complicado pela inconsistência na captura e identificação da espécie, sendo muitas vezes presuntivo.⁴ No caso presente a constatação da mordedura e reconhecimento da aranha pela doente facilitou o diagnóstico, reforçado pelo facto de esta aranha ser considerada a única capaz de verdadeira dermonecrose.²

É fundamental equacionar o diagnóstico diferencial com outras patologias como o pioderma gangrenoso e infeções estafilocócicas e/ou estreptocócicas com expressão necrótica.



Figura 1 – Placa eritematosa com centro violáceo e halo isquémico às 48h de evolução

Na fase inicial do quadro pode ainda suspeitar-se de mordedura de carraça e infecção por *Borrelia* (*eritema crónico migrans*).

As infeções estafilocócicas⁸ podem cursar com bolhas superficiais, associadas a descamação e crostas douradas, como no caso do impetigo. Quando existem lesões profundas ou ulceradas (éctima – de natureza estreptocócica) coexiste idade avançada ou muito jovem e condições de pouca higiene, ausentes no caso descrito.

Importa acentuar que nenhuma associa necrose e a sua evolução é rapidamente favorável com antibioterapia. Pelo contrário, a fascíte necrosante, cuja etiologia é habitualmente estreptocócica, tem mau prognóstico caracterizando-se por agressividade local, necrose cutânea, e repercussão sistémica pronunciada. Nesta entidade o diagnóstico precoce é vital.

O eritema crónico *migrans* manifesta-se como uma placa eritematosa com gradação de cor em alvo e migração centrífuga a partir da mordedura da carraça *Ixodes*, com o aparecimento de lesões secundárias semelhantes à inicial e resolução espontânea até às seis semanas.⁹ Não cursa com necrose nem ulceração e, assim, distingue-se do quadro clínico aqui apresentado.

O pioderma gangrenoso é caracterizado por lesão vesículo-pustulosa com extensão centrífuga, evoluindo para úlcera com bordos violáceos sobre base purulenta e doloro-



Figura 2 – Lesão ulcerada mumificada, 7 semanas depois do início do quadro

sa, ocasionalmente necrótica.¹⁰ Progride para cicatrização cribiforme e pode associar-se a doença neoplásica, inflamatória ou infecciosa grave, características aqui ausentes.

Perante a probabilidade de loxoscelismo cutâneo, a introdução da corticoterapia é controversa,⁴ podendo ter contribuído para a evolução desfavorável da lesão. O desbridamento cirúrgico precoce não é benéfico mas deve ser considerado numa fase posterior, no caso da cicatrização por segunda intenção se revelar lenta.⁶

CONCLUSÃO

Em conclusão, os autores pretendem alertar para a gravidade potencial do loxoscelismo, uma exceção à inocuidade da maioria das espécies de aracnídeos existentes entre nós.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Não foram utilizados quaisquer subsídios ou bolsas para a realização deste trabalho.

Tema previamente apresentado no dia 21/4/2013 no I Congresso Nacional de Dermatologia Cosmética e Reunião da Primavera da SPDV 2013, em Lisboa.

REFERÊNCIAS

1. Silva PH, Silveira RB, Appel MH, Mangili OC, Gremski W, Veiga SS. Review: brown spiders and loxoscelism. *Toxicon*. 2004;44:693-709.
2. Swanson DL, Vetter RS. Loxoscelism. *Clin Dermatol*. 2006;24:213-21.
3. Cardoso P, Almeida PG. Envenenamento por aranhas em Portugal. Ver-

- dade ou mito? Acta Med Port. 2010;23:33-8.
4. Isbister GK, Fan HW. Spider bite. Lancet. 2011;378:2039-47.
 5. Catalán A, Espoz MC, Cortés W, Sagua H, González J, Araya JE. Tetracycline and penicillin resistant Clostridium perfringens isolated from the fangs and venom glands of Loxosceles laeta: its implications in loxoscelism treatment. Toxicon. 2010;56:890-6.
 6. Manríquez JJ, Silva SV. Loxoscelismo cutâneo e cutâneo-visceral: revisão sistemática. Rev Chil Infect. 2009;26:420-32.
 7. Schenone H, Saavedra T, Rojas A, Villaroel F. Loxoscelism in Chile. Epidemiologic, clinical and experimental studies. Rev Inst Med Trop S. Paulo. 1989;31:403-15.
 8. Empinotti JC, Uyeda H, Ruaro RT, Galhardo AP, Bonatto DC. Pyodermitis. An Bras Dermatol. 2012;87:277-84.
 9. Mullegger RR. Dermatological manifestations of Lyme borreliosis. Eur J Dermatol. 2004;14:296-309.
 10. Ahronowitz I, Harp J, Shinkai K. Etiology and management of pyoderma gangrenosum: a comprehensive review. Am J Clin Dermatol. 2012;13:191-211.

Two Cases of the Same Family with the Unusual Elevation of CA19-9 Levels

Dois Casos na Mesma Família com a Elevação Incomum de Níveis de CA19-9

Metin UYANIK¹, Erdim SERTOGLU², Muhittin A. SERDAR³, Fevzi N. AYDIN¹, Taner OZGURTAS¹, Ismail KURT¹
Acta Med Port 2014 Sep-Oct;27(5):657-660

ABSTRACT

Introduction: Serum carbohydrate associated antigen (CA19-9) is widely used marker in clinical practice and shows small increases in a few benign diseases. Here we report two cases, a mother and her daughter with slightly elevated CA19-9 levels not accompanied by any clinical pathology.

Case Presentation: The mother with elevated CA19-9 level (89.90 U/mL; upper limit of normal range (ULNR) < 37 U/mL) was referred to our department for evaluation. Similar increase was determined in her daughter incidentally. Daughter's CA19-9 level was 123.92 U/mL. Extensive laboratory data, imaging procedures and clinical evaluations were within the normal ranges except elevated CA19-9 levels for both. Also, any pathology compatible with the elevated CA19-9 level couldn't be determined. In order to avoid laboratory errors and interferences, we measured the samples at four different immunoassay platforms twice.

Conclusion: Healthy people can be in excess of the ULNR. Therefore, clinicians need to be aware of these rare situations without missing the malignant disorders.

Keywords: CA-19-9 Antigen; Family; Tumor Markers, Biological.

RESUMO

Introdução: O antígeno carboidrato (CA19-9) presente no soro é um marcador amplamente utilizado na prática clínica e apresenta pequenos aumentos em algumas doenças benignas. Aqui relatamos dois casos saudáveis, uma mãe e a sua filha, com níveis CA19-9 um pouco elevados.

Casos Clínicos: A mãe, com um nível CA19-9 elevado (89,90 U/mL; limite superior do intervalo normal (ULNR) < 37 U/mL) foi encaminhada ao nosso departamento para avaliação. Um aumento semelhante foi incidentalmente determinado na sua filha. O nível de CA19-9 da filha era 123,92 U/mL. Os restantes parâmetros laboratoriais avaliados, estudos imagiológicos e avaliações clínicas revelaram-se dentro dos limites da normalidade. Não foi encontrada, qualquer patologia que justifique elevado nível de CA19-9. A fim de evitar erros de laboratório ou possíveis interferências, as amostras foram analisadas em quatro plataformas de imunoensaios diferentes, em duplicado.

Conclusão: As pessoas saudáveis podem ter níveis da CA19-9 superiores aos limites de referência. Portanto, os médicos precisam estar cientes dessas situações raras, sem falhar o diagnóstico de doenças malignas.

Palavras-chave: Antígeno CA-19-9; Família; Marcadores Biológicos de Tumor.

INTRODUCTION

The Serum carbohydrate associated antigen (CA19-9, Sialyl Lewis-a) is a high molecular glycolipid which is a marker for both colorectal and pancreatic carcinoma, and is used in monitoring patients with these cancers in conjunction with imaging tests.¹ It shows small increases in a number of benign diseases, with highest levels in pancreatic adenocarcinoma, hepatocellular and cholangiocellular cancer, and also in gastric, colorectal, and occasionally other cancers (Table 1).²

Here we report two healthy cases, a 37-year-old mother

and a 16-year-old daughter, with slightly elevated CA19-9 levels. Additionally, to ensure the awareness of subjects relevant to this topic, we detected considerable differences between CA19-9 measurements with four different immunoassay methods.

CASE 1

A 37-year-old woman who was suffering from abdominal pain and presented mildly elevated CA19-9 level was referred to our department for evaluation. Her medical

1. Department of Clinical Biochemistry, Gulhane School of Medicine, Ankara, Turkey.
2. Biochemistry Laboratory, Anittepe Dispensary, Ankara Mevki Military Hospital, Ankara, Turkey.
3. Department of Medical Biochemistry, School of Medicine, Acibadem University, Istanbul, Turkey.
Recebido: 09 de Fevereiro de 2014 - Aceite: 12 de Maio de 2014 | Copyright © Ordem dos Médicos 2014



Inês COUTINHO, Sónia ROCHA, Maria Eugénia FERREIRA, Ricardo VIEIRA, Margarida Robalo CORDEIRO,
José Pedro REIS

Loxoscelismo Cutâneo em Portugal: Causa Rara de Dermonecrose

Acta Med Port 2014;27:654-657

Publicado pela **Acta Médica Portuguesa**, a Revista Científica da Ordem dos Médicos

Av. Almirante Gago Coutinho, 151
1749-084 Lisboa, Portugal.
Tel: +351 218 428 215

E-mail: submissao@actamedicaportuguesa.com

www.actamedicaportuguesa.com

ISSN:0870-399X | e-ISSN: 1646-0758



ACTA MÉDICA
PORTUGUESA

