

Expert **CONSULT**

WWW.ELSEVIER.COM.BR/EXPERTCONSULT

Robert Baran
Robertha Nakamura

DOENÇAS DA UNHA

do diagnóstico ao tratamento





DOENÇAS DA UNHA

do diagnóstico ao tratamento

2ª Tiragem

Robert Baran, M.D.

Professor honorário da Universidade de Franche-Comté
Dermatologista Consultor do Instituto do câncer Gustave ROUSSY Villejuif
Centro de Doenças da Unha, Cannes, França

Robertha Nakamura, M.D.; M.S.

Centro de Estudos da Unha,
Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay,
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro, Brasil



Sumário

CAPÍTULO 1 – UNIDADE UNGUEAL 1

Robert Baran & Robertba Nakamura

ANATOMIA 1

AS QUATROS ESTRUTURAS EPITELIAIS UNGUEAIS 1

A UNHA COMO UM APÊNDICE OSTEOMUSCULAR 3

MICROANATOMIA 3

EMBRIOLOGIA 3

FISIOLOGIA 4

CRESCIMENTO DAS UNHAS 4

FORMAÇÃO DAS UNHAS 5

SEMIOLOGIA 6

CAPÍTULO 2 – SINAIS FÍSICOS UNGUEAIS E RALAÇÕES COM SÍTIO ANATÔMICO 9

Robert Baran & Robertba Nakamura

SINAIS FÍSICOS UNGUEAIS 9

ALTERAÇÕES DA FORMA DA PLACA UNGUEAL 9

ALTERAÇÕES DA SUPERFÍCIE DA PLACA UNGUEAL 12

ALTERAÇÕES DA PLACA UNGUEAL 14

ALTERAÇÕES DA COR DA PLACA UNGUEAL 17

ALTERAÇÕES PERIUNGUEAIS 19

SÍTIO ANATÔMICO E SINAIS FÍSICOS 20

CAPÍTULO 3 – CORRELAÇÕES DAS DISTROFIAS UNGUEAIS 23

NA DOENÇA DERMATOLÓGICA 23

Agninaldo Bonalume Filho & Fernanda Bebbler

ESCLERODERMA 23

LÚPUS 25

HANSENÍASE 26

ESCLEROSE TUBEROSA 27

SARCOIDOSE 28

PÊNFIGOS E PENFIGOIDE 29

PITIRÍASE RUBRA PILAR 30

NA DOENÇA SISTÊMICA 32

Deborah Brazzina Soares

SINAIS FÍSICOS E CORRELAÇÃO COM DOENÇAS SISTÊMICAS 32

NA INFÂNCIA 38

Ana Beatriz Celano Novellino

ONICOFAGIA E CUTICULITE 39

MELANONÍQUIA LONGITUDINAL 40

VERRUGAS PERIUNGUEAIS 40

ONICOMICÓSES 41

TRAQUIONÍQUIA (DISTROFIA DAS 20 UNHAS) 42

DOENÇAS QUE CURSAM COM BOLHAS 43

ONICOCRIPTOSE DA INFÂNCIA 43

ALTERAÇÕES UNGUEAIS CONGÊNITAS E HEREDITÁRIAS 44

NO IDOSO 45

Karin Krause Boneti

ALTERAÇÕES NA COMPOSIÇÃO QUÍMICA 46

ONICODISTROFIAS NO IDOSO 47

CAPÍTULO 4 – DOENÇAS UNGUEAIS INFLAMATÓRIAS 51

PSORÍASE UNGUEAL 51

Lana Azulay-Abulafia

NAPSI_s (NAIL PSORIASIS SEVERITY INDEX) 54

CONSIDERAÇÕES 55

LÍQUEN PLANO UNGUEAL 56

Ariane Aimee Abrego Broce

ONICOCRIPTOSE (UNHA ENCRAVADA) 58

CLASSIFICAÇÃO 58

Robert Baran & Robertha Nakamura

TRATAMENTO CONSERVADOR 61

Marta Gravina

TRATAMENTO CONSERVADOR COMBINADO 64

Joelma de Almeida Santos

RETRONÍQUIA 65

Robert Baran & Robertha Nakamura

ALOPECIA AREATA 67

Leonardo Spagnol Abraham

SÍNDROME VESICULOSA DE MÃOS E/OU PÉS 69

David Rubem Azulay

CAPÍTULO 5 – DOENÇAS UNGUEAIS INFECCIOSAS 73

ONICOMICOSE 73

Regina Cezar Schechtman

TIPOS DE ONICOMICOSE 74

CRITÉRIOS DE CURA DA ONICOMICOSE 80

ONICOMICOSSES POR FUNGOS FILAMENTOSOS NÃO DERMATÓFITOS (FFND) 80

PARONÍQUIA MICROBIANA 81

Robert Baran & Robertha Nakamura

AGUDA 81

CRÔNICA 82

SÍNDROME DA UNHA VERDE 83

Robert Baran & Robertha Nakamura

INFEÇÕES VIRAIS 84

VERRUGAS 84

Fabiano Leal

HERPES 87

Robert Baran & Robertha Nakamura

INFEÇÕES PARASITÁRIAS 88

ESCABIOSE 88

Celso Tavares Sodré & João Sodré

TUNGÍASE 90

Robert Baran & Robertha Nakamura

LEISHMANIOSE 91

Manoel Paes de Oliveira Neto

MICOSES PROFUNDAS 94

PARACOCIDIOIDOMICOSE 94

Nanasharu Valgas

ESPOROTRICOSE 96

Regina Cezar Schechtman

CAPÍTULO 6 – ALTERAÇÕES UNGUEAIS CONGÊNITAS 103

DOENÇA DE DARIER 103

Elisa Oliveira Fontenelle

DOENÇA DE HAILEY-HAILEY 105

Elisa Oliveira Fontenelle

PAQUIONÍQUIA CONGÊNITA 106

Giselly Silva Neto De Crignis

DOENÇAS BOLHOSAS E O APARELHO UNGUEAL 107

Robert Baran & Robertha Nakamura

EPIDERMÓLISE BOLHOSA 107

PORFIRIAS 110

CAPÍTULO 7 – COSMETOLOGIA DA UNHA E DOENÇAS UNGUEAIS OCUPACIONAIS 113

COSMETOLOGIA 113

Andréia Pizarro Levrone

UNHAS DURAS 113

UNHAS FRAGEIS 113

COSMÉTICOS PARA USO DO APARELHO UNGUEAL 118

ALTERAÇÕES DO APARELHO UNGUEAL CAUSADAS POR MANICURE 119

ALTERAÇÕES DO APARELHO UNGUEAL CAUSADAS POR USO DE COSMÉTICOS 120

DOENÇAS UNGUEAIS OCUPACIONAIS 120

Cláudia Sotelo Falcão do Amaral

ALERGIAS 120

CAPÍTULO 8 – CIRURGIA BÁSICA

Frederico Augusto Novelino

ANESTESIA 125

ANESTESIA LOCAL 125

BLOQUEIO DIGITAL 126

INJEÇÃO VOLAR (PALMAR) ÚNICA 126

BLOQUEIO TRANSTECAL 126

INSTRUMENTOS CIRÚRGICOS 127

Frederico Augusto Novelino

BIÓPSIA UNGUEAL 128

Pedro Pereira Sales Neto & Fernanda Bebber

BIÓPSIA DO LEITO UNGUEAL 129

BIÓPSIA DA MATRIZ 129

BIÓPSIA LONGITUDINAL DE TODA A UNIDADE UNGUEAL 130

BIÓPSIA DA DOBRA UNGUEAL PROXIMAL 131

BIÓPSIA DE MELANONÍQUIAS 132

ELETROCIRURGIA 134

Robert Baran & Robertha Nakamura

CRIOCIRURGIA 135

Silvana Brazão

FISIOLOGIA 135

EQUIPAMENTO E TÉCNICA 136

PRINCIPAIS USOS DA CRIOCIRURGIA NA UNIDADE UNGUEAL 136

ONICOCRIPTOSE 137

David Ochilewski Lucareo & Jose Javier Rodriguez

MATRICECTOMIA COM FENOLIZAÇÃO PARCIAL DA MATRIZ 137

CUIDADOS PÓS-OPERATÓRIOS 139

CIRURGIA MICROGRÁFICA 140

Ainã Novello Vilar & Arthur César Farah Ferreira

DESCRIÇÃO DA TÉCNICA HABITUALMENTE USADA 140

VARIAÇÕES TÉCNICAS E CONSIDERAÇÕES SOBRE SEU USO NO APARATO UNGUEAL 140

CIRURGIA DA PARONÍQUIA CRÔNICA 142

Guillermo Andrés Loda

TÉCNICA DE MARSUPIALIZAÇÃO 142

CAPÍTULO 9 – TUMORES DA UNIDADE UNGUEAL 147

LESÕES BENIGNAS NÃO PIGMENTADAS 147

Andres Alvaro Luque

CISTO MIXOIDE 147

Andres Alvaro Luque

TUMOR GLÔMICO 149

Fernanda Aguirre Bottura

CERATOACANTOMA 151

Fernanda Casagrande

TUMORES FIBROSOS DO APARELHO UNGUEAL 153

Andres Alvaro Luque

LESÕES OSTEOCARTILAGINOSAS DE INTERESSE NO ESTUDO DA UNHA 155

Arthur César Farah Ferreira

NEOPLASIAS NÃO MELANOCÍTICAS 158

MANIFESTAÇÃO PARANEOPLÁSICA 158

André Ricardo Adriano & Andréia Munk de Almeida

CARCINOMA ESPINOCELULAR E DOENÇA DE BOWEN 160

Márcia Lopez Canan

ONICOMATRICOMA 162

Andrés Alvaro Luque

METÁSTASE PARA UMA FALANGE 164

Alexandre Carlos Gripp, Roberto Souto da Silva & Gustavo Costa Verardino

MELANOMA NA UNIDADE UNGUEAL 166

MELANOMA UNGUEAL 166

José Francisco Neto Rezende & Andréia de Carvalho Petrosenolo

BIÓPSIA DO LINFONODO-SENTINELA NO MELANOMA UNGUEAL 169

Manuela Junqueira

CAPÍTULO 10 – EXAMES COMPLEMENTARES DA UNIDADE UNGUEAL

MICOLOGIA 173

Alba Regina Magalhães & Elzarlinda Eurich Reis

MÉTODOS 174

EXAME MICOLÓGICO DIRETO 176

CULTURA 177

MORFOLOGIA DAS PRINCIPAIS ESPÉCIES ENVOLVIDAS NO ACOMETIMENTO

UNGUEAL 178

DERMATOCOSPIA 179

NAS DOENÇAS UNGUEAIS MELANOCÍTICAS 179

Aline P. J. Bilengiam

NAS DOENÇAS UNGUEAIS NÃO MELANOCÍTICAS 184

Mariana Carvalho Costa & Robertha Nakamura

HISTOPATOLOGIA 190

HISTOLOGIA 190

Bernard Kawa Kac

IMUNO-HISTOQUÍMICA 194

Juan Pineiro-Macêira

CLIPPING DA PLACA UNGUEAL 195

Vitor Azulay

CAPILAROSCOPIA 199

Robert Baran & Robertha Nakamura

ULTRASSONOGRAFIA 201

ESTUDO SONOGRÁFICO DA ANATOMIA DA UNIDADE UNGUEAL 202

Robert Baran & Robertha Nakamura

APLICAÇÕES COMUNS DO ULTRASSOM NAS PATOLOGIAS UNGUEAIS 203

Ximena Wortzman

RADIOLOGIA 205

Robert Baran & Robertba Nakamura

RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA 206

Robert Baran & Robertba Nakamura

RNM DA FALANGE NORMAL 207

INDICAÇÕES DA RNM NA AVALIAÇÃO DE PATOLOGIAS DO APARELHO UNGUEAL 207

CAPÍTULO 11 – FÁRMACOS USADOS NAS ONICOPATIAS 211

VEÍCULOS 211

Renato Pinto Ferreira Pinto & Míchele Ferreira Murgel

EMULSÕES (CREMES E LOÇÕES CREMOSAS), GÉIS E SOLUÇÕES 211

ÓLEO 212

DIMETILSULFÓXIDO 212

ESMALTE 213

FARMACOCINÉTICA, MECANISMO DE AÇÃO, EFEITOS ADVERSOS E INTERAÇÕES 214

ANTIMICÓTICOS 214

Isabella Brasil Succi

ANTI-INFLAMATÓRIOS CORTICOSTEROIDES 217

Luciana de Abreu

ANÁLOGOS DA VITAMINA D₃ 220

Luciana de Abreu

RETINOIDES E IMUNOSSUPRESSORES 222

Patrícia Makino Rezende & Roberta Nakamura

BIOLÓGICOS 225

João Carlos Regazzi Avelleira

ANTINEOPLÁSICOS E ALTERAÇÕES UNGUEAIS 227

Eduardo Bornhausen-Demarch

CORRELAÇÃO ENTRE DISTROFIAS UNGUEAIS E DROGAS 229

ALTERAÇÕES DA IRRIGAÇÃO SANGUÍNEO UNGUEAL 232

Agninaldo Bonalumi Filho

PIGMENTAÇÃO UNGUEAL 232

Agninaldo Bonalumi Filho

Unidade Ungueal



ANATOMIA

A unidade ungueal é composta por quatro estruturas ungueais e o apêndice musculoesquelético.

AS QUATRO ESTRUTURAS EPITELIAIS UNGUEAIS

A placa ungueal, ou lâmina ungueal, é o produto permanente da matriz ungueal. Sua aparência normal e seu crescimento dependem da integridade de diversos componentes: os tecidos circundantes ou *perionychium* (perioníquio) e a falange óssea fazem parte da estrutura do aparelho ou unidade ungueal.

A unha é uma placa córnea semirrígida que cobre o dorso da ponta dos dedos, inserindo-se proximalmente em uma invaginação paralela à superfície superior da pele e lateralmente nos sulcos ungueais laterais. Essa invaginação proximal ou dobra proximal, em forma de bolsa, é o teto da placa ungueal, e seu assoalho é a matriz, da qual a placa ungueal é derivada.

A *matriz* se estende aproximadamente 6 mm abaixo da dobra proximal, e sua porção distal é visível como uma lúnula branca, semicircular, que é mais desenvolvida nos polegares. Em geral, a forma da matriz é côncava, crescente, em sua porção posteroinferior. Os cornos laterais dessa crescente concavidade são mais desenvolvidos nos hálux (primeiro dedo do pé) e estão localizados no plano coronal ósseo. A face ventral da dobra proximal é continuamente composta, em sua porção inferior, da matriz e, em sua porção superior (cerca de três quartos do seu comprimento), do chamado eponíquio.

A matriz germinativa forma a maior estrutura da placa ungueal. A região proximal da matriz forma a camada superficial da unha enquanto a região distal forma os dois terços inferiores da placa ungueal.

A superfície ventral da *dobra ungueal* proximal está aderida à placa ungueal em curta distância, onde ocorre descamação, a cutícula, composta de estrato córneo, originada tanto da região dorsal quanto ventral da dobra ungueal proximal. A cutícula é responsável pela forma da borda livre da unha e atua como selante, protegendo a “entrada sem saída” ungueal.

A placa ungueal faz fronteira com a dobra ungueal proximal, que é contínua lateralmente, através de estrutura semelhante, a *dobra ungueal* lateral, uma de cada lado da unha. O *leito ungueal* se estende da lúnula ao hiponíquio. Apresenta-se como cristas longitudinais paralelas. Essa área, em contraste com a matriz, está firmemente aderida à placa ungueal, é incolor e translúcida. O tecido conjuntivo altamente vascularizado, contendo corpos glômicos, transmite uma tonalidade rósea às unhas. A avulsão da placa ungueal expõe o leito ungueal.

Distalmente, adjacente ao leito ungueal, está o *hiponíquio*, uma extensão da epiderme volar sob a placa ungueal, que marca o ponto onde a placa se separa do tecido subjacente. O sulco ungueal distal, que é convexo anteriormente, separa o hiponíquio da ponta do dedo (Figs. 1.1 e 1.2)

A circulação sanguínea da unidade ungueal é suprida por duas artérias digitais, que fluem ao longo do dígito e dão ramos para os arcos distal e proximal.

Os nervos sensoriais que suprem o dorso da falange distal dos três dedos médios são derivados de ramos dorsais finos e oblíquos dos nervos colaterais volares. Os ramos longitudinais dos nervos dorsais suprem a falange terminal do quinto dígito e do polegar.

Entre suas múltiplas funções, a placa ungueal fornece uma contrapressão com a polpa digital, que é essencial para a sensação tátil da ponta dos dedos e para a prevenção da hipertrofia do tecido da região distal do dedo, após a perda da placa ungueal do hálux.

A histologia reconhece que a matriz e o leito ungueal não possuem camada granular, em contraste com a região ventral superior da dobra proximal e do hiponíquio.

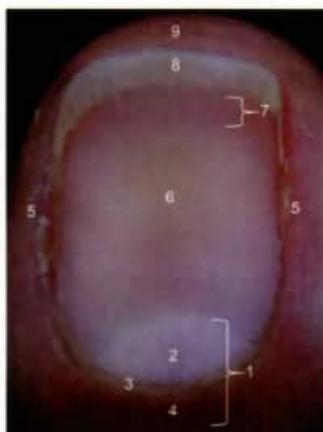


FIGURA 1.1. Sítios anatômicos da unidade ungueal: 1. região da matriz ungueal (debaixo da placa e dobra ungueal proximal); 2. lúnula; 3. cutícula; 4. dobra proximal; 5. dobras laterais; 6. placa ungueal; 7. faixa onicodérmica rósea de alta aderência ao leito; 8. onicólise fisiológica; 9. região distal.

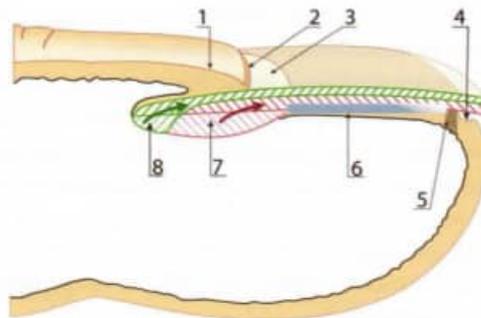


FIGURA 1.2. Sítios anômicos da unidade ungueal: 1. dobra ungueal proximal; 2. cutícula; 3. lúnula; 4. hiponíquio - sulco ungueal distal; 5. região de alta aderência ao leito corresponde a faixa onicodérmica; 6. leito ungueal; 7. matriz distal (produz o ventre da placa ungueal); 8. matriz proximal (produz o dorso da placa ungueal);

A queratina dura da unha (Ha-1) está presente na região perpendicular ao eixo de crescimento da placa ungueal, paralela à superfície do leito.

As unhas crescem continuamente, em média 0,1 mm por dia (3 mm por mês). As unhas dos pés crescem durante um período de 12-18 meses. O conhecimento da taxa de crescimento muitas vezes é útil para estabelecer o início da doença.

A UNHA COMO UM APÊNDICE OSTEOMUSCULAR

A unha é parte de uma unidade funcional composta de: falange óssea distal, várias estruturas da articulação interfalângiana distal (IFD), fibras do tendão extensor e ligamentos colaterais. Todas essas estruturas formam a êntese, que é o ponto de inserção óssea entre ligamentos, tendões e cápsulas articulares. É composta por:

- tecidos moles (ligamentos, tendões e suas fibrocartilagens);
- tecido duro (fibrocartilagem calcificada, osso imediatamente adjacente à rede trabecular contígua).

MICROANATOMIA

As imagens histológicas confirmam a ligação entre as diferentes estruturas.

O tendão extensor, em particular, continua a sua inserção óssea pelo envolvimento da base da placa ungueal. O ligamento lateral forma uma rede de integração que contribui para a fixação das bordas laterais da unha. Essa continuidade virtual das estruturas do tecido conjuntivo aderem ao periósteo espessado da falange distal e a vários ligamentos cutâneos que unem esta região distal do periósteo à pele.

EMBRIOLOGIA

O surgimento dos dedos das mãos é visto em embriões de 42 a 45 dias de vida, enquanto os dedos dos pés são vistos em embriões de 52 a 58 dias de vida.

Nona semana – A epiderme da ponta dos dedos contém duas camadas, camada superficial ou periderme e camada profunda ou extrato germinativo.

Décima semana – A superfície da falange distal, “base primária da unha”, esboça um sulco raso e quadrangular, a dobra dérmica, com a epiderme formada por apenas três camadas.

Décima primeira semana – Os dedos estão bem formados, com discernimento da articulação interfalângiana. A epiderme da unidade ungueal é a primeira estrutura a se tornar queratinizada.

Décima terceira semana – Os dedos estão alongados, a linha distal da unidade ungueal está se formando nas pontas dos dedos após as articulações distais. A unidade ungueal pode ser reconhecida por sua superfície lisa.

Décima quarta semana – A placa ungueal é reconhecida por uma superfície macia, que se estende distalmente desde a dobra proximal. A falange está calcificada, e músculo, tendões e tecido subcutâneo estão mais organizados. Na unidade ungueal, há uma diferenciação da epiderme do leito ungueal e da dobra distal. Há evidência de formação da placa ungueal pela matriz em sua porção distal. O sulco proximal é limitado dorsalmente pela dobra proximal e ventralmente pela matriz. A matriz ocupa a porção distal da dobra e se estende para fora do sulco, porção chamada lúnula. O extrato córneo presente na imersão da superfície da placa ungueal, originado da dobra ungueal proximal, é chamado de cutícula.

Décima sexta semana – A placa ungueal é fina e recobre a metade do leito ungueal. A dobra proximal, a cutícula e o sulco distal estão bem formados. As glândulas sudoríparas formam-se na região do hiponíquio.

Décima sétima semana – A unidade ungueal é semelhante a de um adulto. A epiderme do leito ungueal produz uma camada córnea com pontos paraqueratose-*like*, que são aderidas à placa ungueal. A derme da matriz e o leito ungueal são característicos, com ausência de glândulas sudoríparas e anexos, e os corpos glômicos são comumente vistos. O sulco distal está totalmente formado.

Vigésima quarta semana – A placa ungueal está completamente formada e cresce além do sulco distal. A epiderme subjacente recebe o nome de hiponíquio.

O processo de formação da placa ungueal no adulto é característico: envolve um progressivo achatamento das colunas das células basais da matriz, as quais se movem em direção superficial e oblíqua, tornando-se células da placa ungueal; a fragmentação e lise dos núcleos das células basais levam à retenção de membranas nucleares persistentes na placa ungueal. O processo de cornificação da placa ungueal também ocorre em razão do movimento do leito ungueal, onde há ausência da camada granular, e a cornificação do extrato córneo envolve a produção de uma camada fina que adere à placa ungueal ventral.

FISIOLOGIA

CRESCIMENTO DAS UNHAS

A taxa média de crescimento das unhas dos dedos das mãos é de 0,1 mm por dia (3 mm por mês), as quais normalmente crescem completamente em cerca de seis meses. As unhas dos pés crescem em tempo menor, cerca de um terço a menos em comparação com o tempo de crescimento das unhas das mãos; elas normalmente levam de 12 a 18 meses para crescer.

O pico de maior crescimento ocorre entre 10 e 14 anos de idade, diminuindo após a segunda década de vida. As unhas crescem mais rápido após avulsão, quando necessitam se regenerar. Em qualquer indivíduo, o crescimento das unhas é proporcional ao comprimento do dedo.

O crescimento das unhas é mais rápido: na mão dominante, nos homens em relação às mulheres, durante a gravidez, em unhas roídas e em climas quentes. É mais lento: no idoso, à noite, durante a lactação, na imobilização do membro, em caso de paralisia, alteração da circulação, síndrome das unhas amarelas, infecção aguda e terapia com fármacos antimetabólicos.

FORMAÇÃO DAS UNHAS

A questão acerca de onde a placa ungueal é formada ainda é controversa. Unna e Pinkus acreditavam que a placa ungueal fosse formada pela matriz ungueal. Lewis, no entanto, concluiu que a placa ungueal seria o produto de três diferentes matrizes, baseado em um estudo com impregnação de prata, o qual demonstrou a morfologia das células queratinizadas: a matriz dorsal ou proximal, que fabrica a parte dorsal da placa ungueal; a matriz convencional, que fabrica a placa ungueal intermediária; e a matriz ventral no leito ungueal, que fabrica a parte ventral da placa ungueal. As partes ventral e dorsal da unha são produzidas por um “ciclo de deflação-inflação”, enquanto a unha intermediária é produzida pelo “gradiente de paraqueratose”. A placa dorsal é fina, em comparação com a placa intermediária, ao passo que a placa ventral varia de ausente a um terço da espessura da unha intermediária.

A hipótese de Lewis foi apoiada pela microscopia de contraste de interferência individual (Zeiss-Nomarski) e pela observação ultraestrutural dos grânulos de querato-hialina na unha na vida embrionária. Zaias e Alvarez usaram a radiografia para mostrar que a placa ungueal foi formada exclusivamente pela matriz no macaco-esquilo. Norton confirma o trabalho de Zaias em unhas de humanos, apoiado por Samman. Caputo e Dadati relatam que, ultraestruturalmente, não há evidência de formação de três matrizes diferentes. Para gerar mais controvérsias, Samman sugere que, em condições normais, a placa ungueal é formada exclusivamente pela matriz e que, em certas condições patológicas, o leito ungueal adiciona uma camada córnea à superfície ventral da placa ungueal.

Outro ponto importante é a direção do crescimento da placa ungueal. Por que as unhas crescem distalmente e para frente em vez de para cima? Kligman postulou que o sulco ungueal proximal força as células da matriz a crescer na direção horizontal. Hashimoto declarou que o eixo longitudinal das células embrionárias da matriz ungueal foi dirigido para cima e distalmente. Baran (2001) questionou os resultados de Kligman, e este, em resposta a Baran, afirmou: “o tema do crescimento das unhas ... é digno de uma análise mais aprofundada”.

Um aspecto que merece entendimento é a relação entre a placa ungueal e o leito ungueal no crescimento da placa. Essa questão surgiu a partir da observação de que a estilha hemorrágica, que ocorre entre a placa e o leito, cresce para frente juntamente com a placa. Krantz e Kligman realizaram estudos a partir da remoção da placa, os quais demonstraram aspectos interessantes. Krantz removeu dois terços distais de um lado da placa e observou seu crescimento, concluindo que o “deslizamento” da placa ungueal se faz para a frente e que tanto o leito quanto a placa crescem juntos. Kligman removeu uma faixa transversal após a lúnula, permanecendo a faixa distal da placa ungueal, e concluiu que o hiponíquio é o responsável pelo deslocamento da placa ungueal.

Zaias repetiu a experiência de Kligman e de Krantz e esclareceu o mecanismo de crescimento da placa ungueal e sua relação com o leito ungueal. Concluiu que “as células basais existentes na origem leito (leito ungueal proximal) movem-se distalmente e se diferenciam para a superfície ventral da placa ungueal ao longo de todo o comprimento do leito”.

O hiponíquio contribui com células presas à superfície inferior da borda livre da unha. Provavelmente as células do leito aderidas à superfície inferior ventral da placa ungueal, o arranjo espacial do leito ungueal e as papilas como a interdigitalização servem para a manutenção da placa ungueal aderida ao leito ungueal.

No entanto, o mecanismo fisiológico de crescimento e formação das unhas ainda é controverso e merece mais estudos e esclarecimento.

SEMILOGIA

A semiologia ungueal está relacionada ao estudo dos sinais e sintomas. A anamnese deve ser realizada na tentativa de se obter todas as informações necessárias ao diagnóstico preciso.

Um sinal refere-se a toda alteração objetiva percebida pelo examinador. Os sinais podem ser percebidos por métodos semiológicos relevantes na unidade ungueal.

Sintoma é toda informação subjetiva descrita pelo paciente. A dor é o sintoma de maior relevância no estudo das unhas, principalmente na presença do tumor glômico. O prurido pode existir em casos de dermatite de contato.

Sobre o sintoma dor, devem ser investigados o início (súbito, lento, insidioso), o curso (contínuo, repetido, dia e/ou noite), o tipo (dor contínua, lancinante, salpicada, persistente, lenta, em pontada), a intensidade e a resposta específica a certas drogas.

Na exploração da unidade ungueal, devem ser examinados a placa ou lâmina ungueal, o tecido periungueal, a falange distal e o dígito, bem como deve ser comparado o lado afetado com o lado contralateral. A unha deve ser examinada com o dedo em repouso, em flexão e em extensão, por meio de uma palpação cuidadosa.

Dentre os métodos semiológicos a ser realizados, a resposta da dor em relação ao suprimento sanguíneo deve ser analisada através da intensificação ou do alívio em resposta ao frio ou ao calor (vasoconstrição e vasodilatação) (Fig. 1.3C) ou da melhora da dor através da diminuição do suprimento sanguíneo pelo uso do torniquete (Fig. 1.3D).

O edema deve ser examinado usando-se a diascopia (pressão de vidro sobre a lesão, fazendo com que a cor vermelha desapareça) e a diafanoscopia (luz contra o edema).

A localização do ponto máximo da dor com punctura por agulha fina no dorso da placa ungueal (teste de Love) (Fig. 1.3A), bem como com a transiluminação (luz na polpa digital) (Fig. 1.3B) permite a identificação da lesão na região subungueal, no caso de tumor glômico.

A dermatoscopia é uma ferramenta útil, a qual pode ser usada para avaliar lesões melanocíticas e não melanocíticas da unidade ungueal. Ela possibilita uma sugestão diagnóstica, bem como a identificação do melhor local de realização da biópsia, método complementar de diagnóstico definitivo.

Exames complementares de imagem, como raios X, ultrassonografia, cintilografia, tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética (auxiliados pela arteriografia), são utilizados para visualizar lesões tumorais, trauma ou inflamação persistente. Esses exames merecem um capítulo à parte.

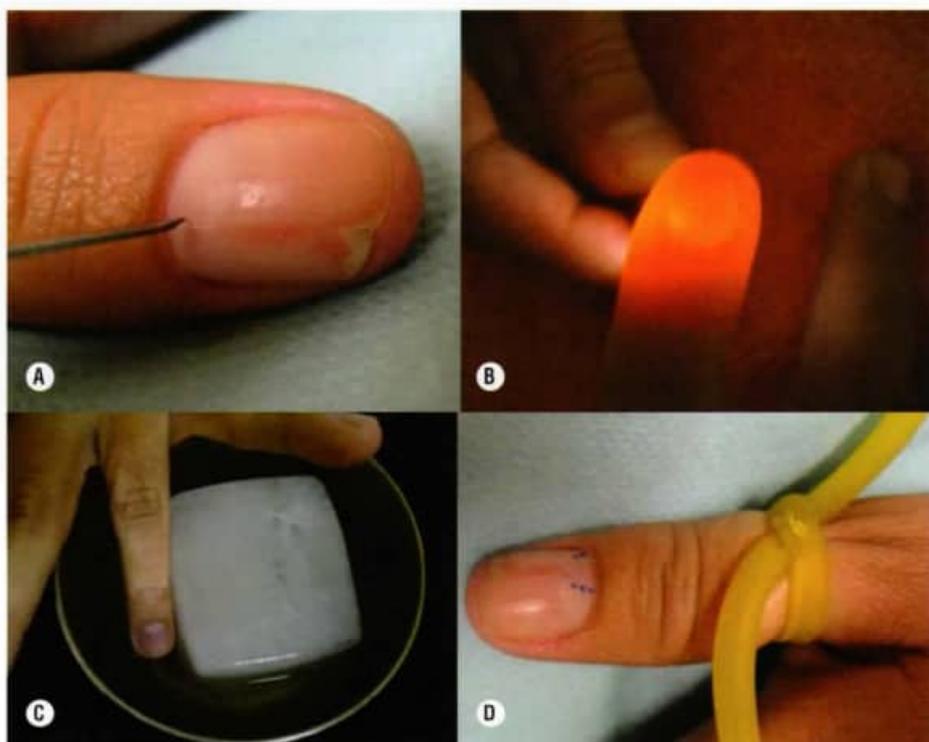


FIGURA 1.3. Semiologia da unidade ungueal. **A.** Teste de Love (ponto máximo da dor com punctura por agulha fina); **B.** Transiluminação (luz na polpa digital - localização da lesão na região subungueal); **C.** Teste do gelo (intensificação da dor em resposta ao frio); **D.** Teste do torniquete (melhora da dor através da diminuição do suprimento sanguíneo).

Referências Bibliográficas

Anatomia

- Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. Science of the nail apparatus. Gross anatomy and terminology. *Diseases of the Nails and their management*. 3rd ed. [S.l.]:Blackwell publishing; 2001. P.1-23.
- Fleckman P, Allan C. Surgical Anatomy of the Nail Unit. *Dermatologic Surgery* 2001;27:257-60.
- Ribeiro LHS, Novaes EMC, Neves RG. A unha - estudo da anatomia, fisiologia e alterações da cor. *An Bras Dermatol* 1995;70(6):567-77.
- Zook EG. Anatomy and physiology of the perionychium. *Clinical Anatomy* 2003;16(1):1-8.

Embriologia

- Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. Science of the nail apparatus. Embryology. *Diseases of the Nails and their management*. 3rd ed. [S.l.]:Blackwell publishing; 2001. P.3-5.
- Holbrook KA. Embryogenesis of the skin. In: Harper J, Oranje A, Prose N. *Textbook of Pediatric Dermatology*. 2nd ed. [S.l.]:Blackwell Publishing; 2006. P.3-41.
- Milano A, Cutrone M, Laforgia N, Bonifazi E. Incomplete development of the nail of the hallux in the newborn. *Dermatology Online Journal* 2010;16(6):1.
- Zaias N. Embryology of the human nail. *Arch Dermatol Jan* 1963;87:37-53.

Fisiologia

- Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. Science of the nail apparatus. Physiology. *Diseases of the Nails and their management*. 3rd ed. [S.l.]:Blackwell publishing; 2001. P.27-41.

Fleckman P. Anatomy and physiology of the nail. *Dermatol Clin* 1985;3(3):373-81.

Gupta RG, Dhruw VK, Siddiqui P, Agrawal HK. Human nail growth pattern and medicolegal aspect. *JIAFM* 2005;27(2):87-91.

Johnson M, Comaish JS, Shuster S. Nail is produced by the normal nail bed: a controversy resolved. *Br J Dermatol* 1991;125(1):27-9.

Johnson M, Shuster S. Continuous formation of nail along the bed. *Br J Dermatol* 1993;128(3):277-80.

Semiologia

Agache P, Humbert P. Nail metrology. Measuring the skin. *Non-invasive Investigations, physiology, normal constants*. 1st ed. [S.l.]:Springer publishing; 2004. P.294-300.

Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. Science of the nail apparatus. *Imaging of the nail apparatus. Diseases of the Nails and their management*. 3rd ed. [S.l.]:Blackwell publishing; 2001. P.27-41.

Love JB. Glomus tumors: diagnosis and treatment. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1944;19:113-22.

Sinais Físicos Ungueais e Relações com Sítio Anatômico



SINAIS FÍSICOS UNGUEAIS

O exame físico das unhas deve ser minucioso, observando-se mudanças morfológicas da unidade ungueal, as quais devem ser correlacionadas com a região/sítio ungueal acometido e a etiologia.

As alterações modificam a forma, a superfície, a estrutura e a coloração da placa ou lâmina ungueal, assim como as dobras ungueais (tecidos perioniquiais).

ALTERAÇÕES DA FORMA DA PLACA UNGUEAL

Clubbing ou unhas hipocráticas – Aumento da curvatura transversal e longitudinal da placa ungueal. Há hipertrofia local, edema e infiltração da polpa digital em virtude da diminuição da oxigenação. Ocorre em distúrbios sistêmicos cardiovasculares, principalmente as congênitas, alterações pulmonares crônicas e neoplásicas (Fig. 2.1).

Coiloníquia – Reversão da curvatura da placa ungueal, dando aspecto côncavo ao dorso da unha, em forma de “colher”. Pode ser fisiológica em crianças, vista na onicomiose, na psoríase e na anemia ferropriva (Fig. 2.2).

Curvatura transversa da placa ungueal – Morfológicamente, existem três tipos: unha em pinça, na qual a curvatura aumenta ao longo do eixo; unha em telha, com grau de curvatura menos avançado; e unha plicata, com a lateral da placa ungueal dobrada e pouca interferência com o tecido subungueal. Suas causas podem ser: hereditária, trauma, osteófitos, avulsões repetidas da unha e dermatoses, como psoríase e onicomiose (Fig. 2.3).



FIGURA 2.1. A e B, *Clubbing* ou unhas hipocráticas.



FIGURA 2.2. Coiloníquia.



FIGURA 2.3. Curvatura transversa da placa ungueal. **A.** Unha em pinça; **B.** Unha em telha, **C.** observação da curvatura na região distal; **D.** unha plicata, **E.** dorso da unha plana e curvatura lateral, **F.** observação da curvatura na região distal.

Braquioníquia – A largura do leito e da placa é maior que o comprimento, em razão do fechamento prematuro das epífises ósseas. É mais comum nos polegares (dedo em raquete) e reflete uma herança autossômica dominante.

Unha em garra – As unhas crescem em forma de garra em virtude de perda do suporte ósseo, uso de salto alto e de sapatos apertados. Ela pode estar associada a calosidade local (Fig. 2.4).

Unhas em usura – Unhas gastas e brilhantes de arranhadores crônicos, comum em pacientes atópicos.

Onicoatrofia – Redução da espessura, fragmentação e acentuação de fendas e sulcos da placa ungueal por distúrbio adquirido ou congênito. É comum no líquen plano ungueal e em trauma da matriz (Fig. 2.5).

Anoníquia – Atrofia da matriz ungueal que evolui para ausência da placa ungueal e consolidação dos sulcos. É comum no líquen plano ungueal e em trauma da matriz (Fig. 2.6).



FIGURA 2.4. Unha em garra.



FIGURA 2.5. Onicoatrofia.



FIGURA 2.6. Anoníquia. **A.** Anoníquia pós-cirúrgica; **B.** Anoníquia pós-trauma; **C.** Anoníquia dedo médio no líquen plano ungueal.

ALTERAÇÕES DA SUPERFÍCIE DA PLACA UNGUEAL

Sulcos longitudinais – Chama-se onicorrexe aos sulcos longitudinais paralelos (estrias) que podem surgir após alteração inflamatória, como no caso do líquen plano ungueal, por defeito na matriz. Pode ser fisiológico e piora com a idade. Possui relação com a ausência de lúnula (diminuição do tamanho da matriz). O sulco longitudinal único, que evolui para fenda longitudinal, pode ser devido a tumores como cisto mixoide, fibroma, verruga na dobra proximal ou tumor glômico. Quando é devido a um trauma, recebe o nome de distrofia de Heller, em que a cutícula é puxada para trás, acompanhada de alteração da dobra proximal e aspecto de “tanque de lavar roupas” (Fig. 2.7).

Sulcos transversais – O sulco transversal superficial e marcante recebe o nome de sulco de Beau, ou seja, redução temporária na função da matriz. Quando a depressão é profunda, indica súbito ataque da doença, e sua localização reflete o momento da doença. É comum na paroníquia crônica, no trauma e em doenças agudas de comprometimento matricial (Fig. 2.8).

Pitting, pits ou unha punctata – Alteração da porção proximal da matriz, que produz a placa ungueal coberta de pequenas depressões *punctatas*. É manifestação comum na psoríase, ocorrendo também na alopecia *areata*, no eczema e no líquen plano ungueal (Fig. 2.9).

Traquioníquia (unhas rugosas) – Alteração da espessura da placa ungueal seguida de rugosidade, aspereza e opacidade. Classificada em três variedades: traquioníquia como sinal de dermatose do tipo alopecia *areata*, psoríase, líquen plano, dermatite atópica; traquioníquia idiopática iniciada na infância e que afeta uniformemente todas as unhas corresponde à “distrofia das 20 unhas da infância”; e traquioníquia secundária à exposição a agente externo químico (Fig. 2.10).

Onicosquizia – Separação lamelar das camadas da porção distal da placa ungueal em virtude da dissolução das pontes intercelulares. Acomete 30% das mulheres adultas. Suas causas são: trauma repetido, idade avançada, umidade constante, detergentes, solventes (Fig. 2.11).

Elconyxis – Severa erosão do dorso da placa ungueal em sua porção proximal que ocorre por dissolução das pontes lamelares que se move distalmente com o crescimento da unha. Ocorre mais comumente com uso de etretinato, trauma, psoríase (Fig. 2.12).



FIGURA 2.7. Sulcos longitudinais. **A.** Sulcos longitudinais paralelos (onicorrexe). **B.** Sulco longitudinal único. **C.** Sulco longitudinal por trauma (distrofia de Heller).



FIGURA 2.8. Sulco transverso de Beau.



FIGURA 2.9. Pitting, Pits.



FIGURA 2.10. Traquioníquia. **A.** traquioníquia por dermatose – psoríase. **B.** Traquioníquia idiopática, “síndrome das 20 unhas”.



FIGURA 2.11. Onicosquízia.



FIGURA 2.12. *Leukonychia*.

ALTERAÇÕES DA PLACA UNGUEAL

Onicólise – Descolamento da placa em relação ao leito ungueal. Comum em infecções por fungos ou bactérias, unhas frágeis, psoríase ungueal, líquen plano, trauma e uso de medicações como retinoides, quimioterápicos, ureia em alta percentagem por tempo prolongado e medicações indutoras de fotonicólise, como tetraciclinas, clorpromazina, fluorquinolonas e psoralênicos (Fig. 2.13).

Onicomadese – Descolamento espontâneo da placa ungueal em relação à matriz, por agressão aos componentes matriciais (sulco de Beau profundo, severo). A separação da lâmina é na região proximal. Ocorre na paroníquia, em doenças ungueais inflamatórias como psoríase e líquen, retroníquia, doenças bolhosas, trauma (Fig. 2.14).

Estilha hemorrágica – Ponto alongado de coloração vermelha que escurece e se move de acordo com o movimento da placa ungueal. Ocorre pela ruptura de finos capilares normalmente dispostos ao longo dos sulcos longitudinais das cristas epidérmicas subungueais. Ocorre em doenças inflamatórias das unhas como psoríase e líquen, onicomicoses, trauma, eczema, artrite, embolia, doença vascular do colágeno, amiloidose, em hemodiálise (Fig. 2.15).

Queratose subungueal – Aumento da espessura da placa ungueal por hiperplasia epitelial subungueal do leito ou hiponíquio, em virtude de inflamação crônica local ou hiperplasia congênita do leito ungueal. O termo hipertrofia da placa ungueal se restringe a alterações na matriz, por defeito na produção da placa. Alterações do leito e da matriz ocorrem de forma isolada ou simultânea na onicomiose, na psoríase, no trauma dos sapatos, na ictiose congênita (Fig. 2.16).

Onicogrifose – Placa espessa e opaca devida à hiperplasia epitelial subungueal do leito, em forma de chifre. Comum nos primeiros pododáctilos. Ocorre quando há alteração da cir-



FIGURA 2.13. Onicólise.



FIGURA 2.14. Onicomadese.



FIGURA 2.15. Estilhas hemorrágicas.



FIGURA 2.16. Ceratose subungueal.

culação periférica, ictiose, psoríase, onicomicose, uso de sapatos apertados, assim como em indivíduos acamados, idosos e na demência (Fig. 2.17).

Paquioníquia – É o aumento da espessura da placa ungueal por hiperplasia da matriz e do leito, alterando a consistência da placa, que se torna dura. Comum na paquioníquia congênita, na psoríase e nas onicomicoses (Fig. 2.18).

Pterígio dorsal – Extensão da dobra proximal sobre a placa ungueal, em virtude da atrofia da matriz e, por consequência, do leito, com divisão da placa em dois fragmentos por fibrose local. Lesão cicatricial comum no líquen plano ungueal, no uso de radioterapia e no trauma.

Pterígio ventral – Extensão do hiponíquio que está intimamente ligado à região ventral da placa, obstruindo o sulco ungueal. Ocorre como cicatriz na região do hiponíquio, nas doenças do colágeno, principalmente esclerodermia (alteração vascular), na lesão do nervo mediano e pode ser congênita ou familiar (Fig. 2.19).



FIGURA 2.17. A e B. Onicogribose.



FIGURA 2.18. Paucioníquia.



FIGURA 2.19. A, Pterígio dorsal e B e C, pterígio ventral.

ALTERAÇÕES DA COR DA PLACA UNGUEAL

Cromoníquia – Provocada por causas exógenas como hematoma, fungo ou bactéria (*Pseudomonas* – esverdeado), fricção, uso de antralina, tartrazina, iodo, hena, drogas como cloroquina, psoralenos, alterações dermatológicas como lúpus eritematoso, alopecia *areata* e condições sistêmicas como anemia, diabetes, envelhecimento (Fig. 2.20).

Melanoníquia – Coloração marrom a negra da placa ungueal. Ocorre como múltiplas faixas em mais de um dedo, como no caso da melanoníquia racial, do líquen plano ungueal, no uso de medicações como antimaláricos, tetraciclina e psoralênicos, na doença de Addison e na gravidez. Apresenta-se também como faixa simples na irradiação local, no caso de trauma, nevus melanocíticos e melanoma ungueal (Fig. 2.21).

Leuconíquia – Coloração brancacenta da placa ungueal. Possui três variedades:

- Leuconíquia verdadeira, na forma hereditária por disfunção celular matricial, na forma puntiforme, causadas por trauma e alopecia *areata*, e na forma transversa (linhas de Mees), sendo o arsenicismo sua principal causa. Não desaparece com pressão exercida sobre a lâmina ungueal (Fig. 2.22).
- Leuconíquia aparente, quando há alteração do leito devida à diminuição dos níveis de albumina. No caso das unhas de Terry, por disfunção hepática (cirrose), surge como leuconíquia branca proximal (2/3) e rósea distal (1/3), em virtude da diminuição do fluxo sanguíneo no leito ungueal proximal. No caso das unhas urêmicas meio a meio, branca proximal e parda distal, e das faixas de Muerke (dupla leuconíquia transversa por anormalidade vascular do leito), é comum nos casos de síndrome nefrótica, glomerulo-



FIGURA 2.20. Cromoníquia. **A.** Cromoníquia amarelada por tartrazina; **B.** Cromoníquia por hematoma; **C.** Cromoníquia por hena; **D.** Cromoníquia esverdeada por *Pseudomonas*.



FIGURA 2.21. Melanoníquia. **A.** Melanoníquia friccional; **B.** Melanoma ungueal; **C.** Melanoníquia por onicomíose; **D.** Melanoníquia por nevo melanocítico; **E.** Melanoníquia medicamentosa; **F.** Melanoníquia no líquen plano.



FIGURA 2.22. Leuconíquia. **A e C,** Leuconíquia transversa, trauma; **B,** Leuconíquia puntiforme, trauma; **D,** Leuconíquia por cirrose hepática (unhas de Terry).



FIGURA 2.23. Pseudoleuconíquia por onicomicose branca superficial.

nefrite, insuficiência cardíaca, hepatopatas por hipoalbuminemia crônica persistente. A leuconíquia aparente desaparece com a pressão exercida sobre a placa ungueal.

- A pseudoleuconíquia ocorre em virtude de uma alteração exógena, como no caso da onicomicose branca superficial (Fig. 2.23).

ALTERAÇÕES PERIUNGUEAIS

Paroníquia – Inflamação do tecido mole periungueal por exposição e hipersensibilidade aos agentes externos. Ocorre, principalmente, por infecção bacteriana e fúngica, psoríase ungueal, eczema, trauma (principalmente onicocriptose e uso de quimioterápicos (Fig. 2.24).

Cuticulite – Inflamação superficial da dobra ungueal proximal, com descolamento lamelar da pele ao redor da unha devido a trauma. É comum observar pontos hemorrágicos. É hábito de algumas pessoas (Fig. 2.25).



FIGURA 2.24. Paroníquia. **A.** Paroníquia crônica; **B.** Paroníquia por onicocriptose; **C.** Paroníquia por eczema.



FIGURA 2.25. Cuticulite.

SÍTIO ANATÔMICO E SINAIS FÍSICOS

A unidade ungueal pode apresentar alterações físicas específicas de comprometimento de cada um dos seus sítios, que podem ser vistas ao exame clínico. É importante a correlação dos sinais físicos da unidade ungueal com o sítio anatômico comprometido para o entendimento das onicodistrofias, do manejo e do prognóstico (Tabela. 2.1). Para esse fim, destacamos as alterações físicas de acordo com sua origem.

TABELA 2.1 Correlação dos Sítios Anatômicos e Sinais Físicos nas Alterações Ungueais

<i>Sítios de origem das alterações ungueais × Sinais físicos das unhas</i>				
Matriz	Leito	Placa	Dobras	
SINAIS FÍSICOS	solco de Beau	onicólise	cromoníquia	paroníquia
	<i>pitting, pits</i>	hiperceratose	raias distais	ressecamento
	estrias longitudinais	hiperqueratose ungueal	onicosquizia	fissuras
	fenda longitudinal	hiperplasia do leito	fenda transversa	alteração da forma
	leuconíquia verdadeira	leuconíquia aparente	pseudoleuconíquia	melanoses
	cromoníquia	estilhas		lesões tumorais
	onicomadese	hemorrágicas		tecido de granulação
	coiloníquia	cromoníquia		cuticulite
	afinamento da lâmina	melanoníquia		
	traquioníquia	mancha "salmão"		
	lúnula avermelhada	mancha "em óleo"		
	melanoníquia	pterígio dorsal		
	pterígio dorsal	pterígio ventral		
	onicoatrofia	onicogrifose		
	anoníquia/anoníquia	paquioníquia		
	onicogrifose			
	paquioníquia			
	alteração da forma, diminuição ou ausência da lúnula			

Referências Bibliográficas

Sinais Físicos Ungueais

- Al-Mutairi N, Manchanda Y, Nour-Eldin O. Nail Changes in Childhood Psoriasis. *Pediatric Dermatology* 2007;24(1):7-10.
- Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. *Physical signs. Diseases of the Nails and their management*. 3rd ed. [S.l.]:Blackwell publishing; 2001. P.48-103.
- Caputo R, Cappio F, Rigoni C *et al*. Pterygium inversum unguis: report of 19 cases and review of the literature. *Arch Dermatol* 1993;129:1307-9.
- Daniel III CR, Daniel MP, Daniel CM *et al*. Chronic paronychia and onycholysis: a thirteen-year experience. *Cutis* 1996;58:397-401.
- Ramrakha-Jones VS, Paul M, McHenry P, Burden AD. Nail dystrophy due to lichen sclerosus. *Clinical and Experimental Dermatology* 2001;26:507-9.
- Tosti A, Piraccini BM, Camacho-Martinez F. Onychomadesis and pyogenic granuloma following cast immobilization. *Arch Dermatol* 2001;137:231-232.

Sítios Anatômicos e Sinais Físicos

- Baran R, Kechijian P. Understanding nail disorders. *Eur J Dermatol* 2001;11:159-162.
- Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Nail Signs. Dermatology*. 2nd ed. [S.l.]:Elsevier publishing; 2008.
- Habif TP. *Nail diseases. Clinical Dermatology. A color guide to diagnosis and therapy*. 4th ed. [S.l.]:Mosby publishing; 2004. P.866-7.

Correlações das Distrofias Ungueais

3

NA DOENÇA DERMATOLÓGICA

As distrofias ungueais, ou onicodistrofias, podem ocorrer em razão de alterações da unidade ungueal provocadas por várias doenças dermatológicas. Essas doenças podem afetar direta ou indiretamente a matriz e o leito ungueais ou o tecido perioniquial. Dependendo da gravidade da lesão, o tratamento da doença de base pode reverter a onicodistrofia ou o processo agressivo pode resultar em onicodistrofia permanente.

Serão abordadas doenças dermatológicas inflamatórias e infecciosas com acometimento ungueal, como a esclerodermia, o lúpus, a hanseníase, a esclerose tuberosa, a sarcoidose, os pénfigos e penfigóides e a pitiríase rubra pilar. As demais doenças dermatológicas, nas quais as alterações ungueais possuem maior destaque por sua maior frequência ou acometimento primário, serão discutidas à parte, como no caso das onicomicoses, da psoríase ungueal, do líquen plano ungueal, da alopecia *areata*, do eczema e das verrugas periungueais.

ESCLERODERMIA

A esclerodermia apresenta evolução crônica, tendo como característica clínica fundamental o endurecimento da pele associado a fibrose tecidual, infiltração inflamatória crônica, fibroproliferação vascular e alterações imunes celular e humoral. Manifesta-se em vários órgãos, sendo comum o acometimento da unidade ungueal, em que a região periungueal se torna importante local para estudos diagnósticos na pesquisa das alterações vasculares comuns da doença.

Divide-se em **esclerodermia localizada** e **esclerose sistêmica**, sendo o acometimento da unidade ungueal mais comum nessa última forma. A ausência do fenômeno de Raynaud,

de manifestações sistêmicas e o mesmo padrão de acometimento cutâneo separam as formas localizadas das formas sistêmicas.

A etiologia da esclerodermia é desconhecida; no entanto, na patogenia, o processo de fibrose e oclusão microvascular caracteriza os achados patológicos da forma sistêmica. Há um predomínio no sexo feminino nas várias formas clínicas, exceto na forma cutânea difusa, em que não há predileção por sexo.

As anormalidades ungueais na esclerodermia ocorrem em virtude da alteração do fluxo sanguíneo associada ao fenômeno de Raynaud (vasospasmo), manifestando-se com palidez intensa reversível ou cianose, podendo evoluir com isquemia digital. O leito ungueal distal pode apresentar-se hiperemiado ou cianótico. A isquemia tecidual prolongada com fibrose subsequente da matriz ungueal pode levar ao “*pseudoclubbing*” (unha em forma de bico, aumento da curvatura longitudinal), à alteração da formação e da taxa de crescimento da placa ungueal e ao desaparecimento do hiponíquio. Podem ocorrer *pittings* ou *pits*, após inflamação temporária da matriz ungueal, e hemorragias em estilhas, após trauma ou lesão vascular.

As alterações microvasculares periungueais podem ser avaliadas através de visualização ampliada pela capilaroscopia periungueal da dobra proximal (CPU), por dermatoscópio ou foto *finder*.

Na dobra ungueal proximal normal, os capilares são igualmente espaçados, em forma de “paliçada”, e apresentam tamanho e densidade uniformes. Os primeiros sinais de microangiopatia na esclerodermia são capilares dilatados associados a hemorragias. Com a progressão para a fase fibrótica da doença, surgem áreas avascularizadas, com deleção de vasos, associadas ao alargamento capilar.

Outras alterações da unidade ungueal na esclerodermia ocorrem nas cutículas, que se tornam irregulares, hiperqueratóticas e com ocasional hemorragia local. Há branqueamento da dobra proximal, como resultado de isquemia digital. As alterações isquêmicas podem resultar em pterígio ungueal inverso, achado mais comumente visto na esclerodermia que na dermatomiosite. Na região periungueal podem ser observadas placas eritematosas. Úlceras queratóticas dolorosas, com evolução para necrose e gangrena, podem ocorrer em virtude de isquemia. Na pele dos quirodáctilos pode haver petéquias, lesões psoriasiformes e leucodermia.

O diagnóstico precoce e a distinção de manifestações que traduzam atividade de doença nem sempre são fáceis de obter, e a CPU representa um método que possibilita detectar precocemente as alterações microvasculares. Assim sendo, a combinação de anormalidades da CPU quantitativa e positividade de anticorpo antinuclear apresenta grandes sensibilidade e especificidade para prever o desenvolvimento de esclerodermia sistêmica.

O diagnóstico diferencial se faz com a dermatomiosite, que apresenta alterações capilaroscópicas similares. Na esclerodermia, porém, a pele entre as articulações é esclerótica, enquanto na dermatomiosite ela é poupada entre as articulações e o acometimento cutâneo ocorre sobre as articulações interfalângicas (sinal de Gottron – eritema, descamação e pápulas violáceas). Em pacientes com dermatomiosite ou doenças hepáticas, as unhas de Terry (branqueamento proximal do leito ungueal) podem se confundir com o eritema distal do leito ungueal, que ocorre na esclerodermia com isquemia digital.

O fato de a esclerodermia ser uma doença de etiologia desconhecida e de patogenia ainda não esclarecida leva à não existência de um tratamento específico. Existem, no entanto, alguns fármacos que são eficazes no controle das manifestações da doença, sendo o tratamento direcionado a cada tipo de alteração.

LÚPUS

Lúpus eritematoso (LE) compreende um grupo de doenças heterogênicas do tecido conjuntivo, de natureza autoimune, com quadros clínicos variados. Apresenta-se como doença de caráter espectral, que varia desde quadros com apenas lesões cutâneas até outros de natureza grave, envolvendo diversos órgãos e sistemas.

As causas e os mecanismos patogênicos responsáveis pelo LE não estão completamente esclarecidos. Acredita-se que haja uma predisposição genética associada a fatores ambientais desencadeantes e desequilíbrio hormonal. Esses fatores favoreceriam o surgimento de uma resposta imune anômala, levando ao aparecimento de alterações patológicas características da doença.

Anormalidades ungueais podem ser observadas em mais de 25% dos pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES), porém nenhuma onicodistrofia é específica o suficiente para ser útil no diagnóstico da doença como ferramenta isolada. A anormalidade mais comumente descrita é a onicólise. Hiperqueratose subungueal é observada tanto no LES como no lúpus eritematoso discoide (LED).

O envolvimento do aparato ungueal no LED é extremamente incomum e não ocorre de maneira isolada. O LED pode acometer a unidade ungueal, mas nunca se restringe a ela. Lesões focais de LED ocorrendo ao longo da dobra ungueal podem produzir onicodistrofias da superfície da placa ungueal, com estriações longitudinais e unhas frágeis.

No LE hipertrófico, hiperqueratose do leito ungueal é associada à extensa hiperqueratose palmoplantar, que se estende ao dorso dos dedos e na região periungueal, resultando em sulcos longitudinais na placa ungueal.

Em um estudo de série de pacientes, as alterações ungueais, foram detectadas com uma frequência de 31% e foram associadas à atividade da doença na maioria dos pacientes acometidos. Pacientes com onicodistrofia apresentavam uma incidência significativamente maior do fenômeno de Raynaud e de ulcerações orais. A onicólise foi descrita como a alteração ungueal mais frequente, ocorrendo também leuconíquia *punctata* ou estriada, *pitting*, estriações ungueais, sulcos transversais, hemorragia em estilha e lúnula avermelhada. Esta última é classificada clinicamente em lúnula avermelhada total, parcial ou salpicada. Sua ocorrência foi associada à menor duração da doença, e pode haver relação com a atividade da doença, no entanto isso não foi confirmado. A dobra ungueal pode apresentar lesões hiperqueratóticas, com cutículas ásperas. Pacientes com fotótipos altos e LES podem apresentar cromoníquia azul-enegegida.

O LED pode ser diagnosticado com base na coexistência de lesões típicas em outros locais e biópsia com análise histopatológica. No LES, a imunofluorescência direta das alterações na dobra ungueal mostra o padrão de depósito imune típico (*lupus band*) na junção dermoepidérmica. A capilaroscopia é uma ferramenta diagnóstica pela qual se observa dilatação mínima de capilares individuais, com arranjo tortuoso das alças.

O diagnóstico diferencial do envolvimento ungueal do lúpus é feito primariamente com outras collagenoses de alteração vascular da unidade ungueal, como a esclerodermia e a dermatomiosite. Nesses casos, a capilaroscopia é útil, por seus diferentes padrões vasculares.

Medidas de tratamento das lesões acrais visam manter os dedos quentes e suprimir fatores agravantes, como o tabagismo e os contraceptivos orais. Vasodilatadores ou inibidores da agregação plaquetária são úteis no sentido de melhorar o fluxo sanguíneo digital. É descrita a melhora das lesões com o uso de potentes corticosteroides tópicos sob oclusão.

HANSENIASE

A hanseníase é uma doença infectocontagiosa crônica granulomatosa causada pelo *Mycobacterium leprae*, atingindo preferentemente pele e/ou nervos periféricos. A doença pode atingir os órgãos e sistemas nos quais haja macrófagos, exceto o sistema nervoso central. Evolui de forma crônica, podendo apresentar períodos de agudização denominados *reações*. É potencialmente incapacitante.

A doença apresenta-se endemicamente nas áreas subdesenvolvidas ou em desenvolvimento da Ásia, África e América do Sul. O número total de casos registrados no mundo, em 2004, foi de 286 mil, segundo a Organização Mundial de Saúde. A introdução do esquema da poliquimioterapia (PQT), no início dos anos 1980, fez com que o número de casos registrados fosse reduzido. No Brasil, a prevalência era de 1,59 por 10 mil habitantes em 2004. O cálculo de prevalência passou a ser um indicador secundário da epidemia no país, já que contabiliza apenas os pacientes multibacilares (MB) e paucibacilares (PB) com até 12 e 6 meses de tratamento, respectivamente. O perfil epidemiológico mostra que não há predileção por sexo e a incidência é maior entre 20-29 anos e 40-49 anos.

Há estudos demonstrando que a incidência das alterações ungueais é semelhante tanto em pacientes MB (86%) quanto em pacientes PB (86%). E, ainda, que a neuropatia periférica referida em 94,1% de pacientes PB e em 60,5% de pacientes com hanseníase MB sugeria que tal neuropatia não seria o único fator de predisposição das onicodistrofias em pacientes hansenianos. No entanto, há publicações que afirmam serem as alterações ungueais mais frequentes em pacientes MB (87,3%) do que naqueles com doença de PB (56%), atribuindo-se essas alterações a neuropatia periférica bilateral extensa, trauma, infecções, grau mais severo de deformidades e repetidas reações do tipo 2 levando à vasculopatia mediada por mecanismos imunes nos casos MB.

Em pacientes virchowianos, as alterações ungueais geralmente ocorrem no final do curso da doença, sendo bilaterais e simétricas. No entanto, em pacientes com hanseníase tuberculóide, as alterações ungueais costumam ocorrer no início do curso da doença e normalmente são unilaterais e assimétricas.

As onicodistrofias em pacientes hansenianos são inespecíficas e podem ser observadas em outras neuropatias periféricas. Em virtude de trauma repetido, precipitado pela neuropatia, pode haver onicólise, hematoma subungueal, aumento da espessura da placa, onicogribose e acrosteólise (reabsorção óssea da extremidade) com onicoatrofia e anoníquia (Fig. 3.1).

Insuficiência vascular por tromboangíte obliterante e endarterite devido a reação hanseniana tipo II grave pode levar a pterígio ungueal, sulcos de Beau e reabsorção das falanges distais. Podem ocorrer infecções secundárias em virtude de *Pseudomonas aeruginosa*, unhas verdes e estafilococos, que causam a paroníquia. A onicomicrose por *Candida albicans* é raramente vista em hansenianos, e isso se justifica pela existência de xerose cutânea que modifica o ambiente, tornando-o desfavorável ao crescimento de alguns fungos, como *Candida albicans*.

As alterações ungueais também podem representar efeito colateral da poliquimioterapia para hanseníase (dapsona e clofazimina), como sulco de Beau, cromoníquia, hiperqueratose subungueal e onicólise. Outras alterações ungueais descritas são leuconíquia verdadeira ou aparente, unha de Terry e difusão da lúnula ou macrolúnula.



FIGURA 3.1. Paciente virchowiano, alterações ungueais bilaterais e simétricas. **A.** Onicodistrofia, primeiro quirodáctilo direito com onicólise e aumento da espessura da lâmina. **B.** Mão em garra, acrosteólise (reabsorção óssea da extremidade) com onicoatrofia.

O diagnóstico da hanseníase bem como seu tratamento seguem padrões estabelecidos pela Organização Mundial de Saúde. O tratamento das onicodistrofias depende do tratamento da doença de base, dos cuidados locais quanto ao trauma e do controle das infecções oportunistas.

ESCLEROSE TUBEROSA

A esclerose tuberosa (ET) é uma síndrome neurocutânea complexa que afeta a diferenciação e a proliferação celular, resultando em múltiplos hamartomas, localizados em órgãos cujas células tenham origem no ectoderma e no mesoderma, tais como pele, SNC, coração, olhos e rim. Os aspectos mais frequentes e clássicos da ET são retardo mental, epilepsia e angiofibromas.

Em cerca de 2/3 dos casos, o modo de transmissão é autossômico dominante, acometendo igualmente ambos os sexos e todas as raças.

A expressão clínica e a gravidade da doença são altamente variáveis, mesmo entre pessoas da mesma família. Fibromas periungueais associados a esclerose tuberosa, também conhecidos como tumor de Koenen, são encontrados em aproximadamente 15% dos pacientes com esclerose tuberosa, embora alguns estudos mostrem taxas de até 52%. O início das lesões geralmente ocorre após a puberdade.

Os tumores de Koenen estão localizados ao redor ou sob as unhas, são mais comuns nos dedos do pé e apresentam-se como lesões papulosas firmes, lisas, cor da pele ou avermelhadas, surgindo da dobra ungueal ou sob o leito ungueal. Podem causar deformidades ungueais e, ocasionalmente, dor (Fig. 3.2).

O fibroma periungueal pode ser a única manifestação ou a manifestação inicial da esclerose tuberosa, sendo assim indicada avaliação clínica e genética na presença deste.

Histologicamente, as lesões são altamente vasculares, com finos feixes de colágeno denso e fibras elásticas.



FIGURA 3.2. Esclerose tuberosa. **A.** Angiofibromas na face. **B.** Fibroma de Koenen no dorso da unha do quinto pododáctilo direito.

O diagnóstico diferencial inclui fibromas reais, fibroceratoma periungueal adquirido, dermatofibrossarcoma, cone cutâneo, poroma écrino, granuloma piogênico, exostose, queloido, leiomioma, fibromas infantis recorrentes e dedos sobresalentes.

O tratamento é feito através da cirurgia de ressecção, podendo haver recorrência. Estudos têm demonstrado sucesso com a utilização do laser de dióxido de carbono ou de eletrodissecção, *shaving* e fenolização das lesões.

SARCOIDOSE

A sarcoidose é uma doença granulomatosa sistêmica, com alterações imunológicas, que pode atingir quase todos os órgãos (pulmões, pele, pequenos ossos, olhos, fígado, coração, rins), contendo presença de granuloma característico na sua histopatologia.

De etiologia desconhecida, parece haver predisposição genética (sarcoidose familiar). Os antígenos de histocompatibilidade HLA A1, B8 e DR3 estão relacionados a doença aguda e bom prognóstico, já os HLA-DR15 estão relacionados a pior evolução. É doença do adulto jovem, de maior frequência no sexo feminino, podendo atingir qualquer raça (Estados Unidos – frequência maior nos negros).

A sarcoidose cutânea ocorre em 20% a 35% dos pacientes com sarcoidose sistêmica e muitas vezes é a apresentação clínica inicial da doença. No entanto, as onicodistrofias na sarcoidose são raras ou subnotificadas.

As alterações ungueais mais comumente descritas na sarcoidose incluem opacidade, alteração da convexidade e da forma da placa ungueal, fragilidade ungueal, estrias longitudinais, *pittings* ou *pits*, atrofia e perda da unha. Hemorragias em estilha e coloração vermelha ou marrom por alterações no leito ungueal também pode ocorrer. Ao longo do tempo pode evoluir com pterígio e anoniquia. Esses achados clínicos podem ser explicados pelo efeito compressivo de granulomas sarcoidóticos na falange e placa ungueal. Hiperqueratose subungueal tem sido descrita (Fig. 3.3).



FIGURA 3.3. Sarcoidose. **A.** Clínica com alteração da convexidade e forma da placa ungueal do 2º e 5º quirodáctilos da mão direita. **B.** RX mostrando lise óssea 2º quirodáctilo direito. **C.** Cintilografia com área de maior captação do radiofármaco no 2º e 5º quirodáctilos na região de falange distal e unidade ungueal e 3º, 4º e 5º quirodáctilos nas regiões interfalangeanas.

A maior incidência de acometimento ósseo está associada a mudanças locais dos tecidos adjacentes. A maioria dos pacientes com onicodistrofia devida a sarcoidose tem envolvimento ósseo, portanto radiografias dos pés e das mãos são indicadas. Uma vez que 86% dos pacientes com dígitos afetados terão acometimento pulmonar, também é indicada radiografia de tórax. A realização de biópsia da dobra proximal ou do leito ungueal é recomendada.

As opções terapêuticas sistêmicas para onicodistrofia pela sarcoidose incluem o uso de prednisona 10 mg/dia e sulfato de hidroxiquina 200 mg/dia. Pode ser realizada a aplicação de corticosteroides tópicos e injetáveis na dobra ungueal.

PÊNFIGOS E PENFIGOIDE

Os pênfegos são dermatoses bolhosas autoimunes, com tendência à progressão, de evolução crônica e ilimitada e mau prognóstico. Ocorre a produção de autoanticorpos quando os pacientes desenvolvem desequilíbrio da resposta imune, passando a reconhecer antígenos próprios. Esses autoanticorpos são direcionados contra moléculas de adesão dos epitélios, levando à perda da coesão celular. O acometimento ungueal e periungueal nos pênfegos ocorre geralmente no curso da doença, sendo raro seu surgimento como manifestação primária.

No pênfego vulgar (PV), o acometimento da pele e da mucosa oral de indivíduos entre 40 e 60 anos de idade é a regra. O acometimento das unhas das mãos é mais comum que o das unhas do pés. Alguns autores relacionam a gravidade do PV com o acometimento ungueal. Hemorragia subungueal, cromoníquia, paroníquia, traquioníquia, *pitting*, sulco de Beau, onicodistrofias, onicólise e onicomadese são alterações ungueais relatadas na literatura. Inflamação, supuração e edema na região periungueal também podem ocorrer. (Fig. 3.4).



FIGURA 3.4. Pênfigo vulgar. **A.** Acometimento da mucosa oral. **B.** Hemorragia subungueal, cromoníquia, paroníquia, onicólise, bolhas e erosões periungueais e no dorso do pé.

O pênfigo foliáceo (PF), comum no Brasil, mostra o seu acometimento ungueal inicial com cromoníquia amarelada, que mais tarde se torna escurecida, onicorrexe e onicólise. Pode ocorrer anoníquia. Pterígio subungueal, hiperqueratose e onicogrifose são descritos. As unhas podem ser ásperas ou muito finas e brilhantes, em virtude de coaçaduras permanentes.

No pênfigo *vegetans*, são descritas pústulas estéreis nas regiões periungueal e subungueal, onicólise e anoníquia.

O envolvimento da unha nos penfigoides é raro, descrito na literatura como relato de casos. As alterações ungueais são decorrentes das bolhas na região de dobras ungueais, com formação de paroníquia, sulcos transversos (Beau), onicólise, onicomadese e perda da placa ungueal. É rara a sua apresentação na matriz ou no leito ungueal (Fig. 3.5).

A biópsia do leito ungueal, da matriz ou da região periungueal, para estudo histopatológico e imunofluorescência direta e definição do diagnóstico, é dolorosa e pode levar à distrofia ungueal, sendo indicada quando houver o acometimento isolado das unhas.

O tratamento deve ser precoce e por via sistêmica, para evitar distrofias e a perda irreversível das unhas. Corticoides sistêmicos em altas doses ou em pulsoterapia, associados ou não a outros agentes imunossupressores e ao uso da imunoglobulina venosa, são as melhores opções.

PITIRÍASE RUBRA PILAR

A pitiríase rubra pilar (PRP) é uma doença crônica papuloescamosa caracterizada por placas eritematosas descamativas, queratodermia plantar e pápulas queratóticas foliculares.

A etiologia ainda não é bem esclarecida. Existe a forma familiar com padrão de herança autossômico dominante, embora a maioria dos casos seja esporádica. Uma hipótese é que a



FIGURA 3.5. Penfigoide bolhoso. **A e B.** Acometimento da mão esquerda e pé esquerdo com bolhas tensas e acometimento da unidade ungueal com onicomadese, cromoníquia, sulco de Beau e paroníquia.



FIGURA 3.6. Pitiríase rubra pilar. **A.** Onicodistrofia em todas as unhas com aumento da espessura da placa ungueal e queratose palmar (seta). **B.** Onicodistrofia com aumento da espessura distal da placa, cromoníquia amarelada e estilhas hemorrágicas.

PRP possa ser causada por uma resposta imune anormal a um antígeno. Foram descritos casos ocorrendo após infecção estreptocócica.

Pode haver acometimento intenso das unhas, mais comumente o espessamento subungueal distal, que é uma anormalidade comum na PRP do tipo I (autossômica dominante, início agudo, idade adulta). A cromoníquia amarelada na região distal ocorre em consequência da paraqueratose variegada. Pode haver estilhas hemorrágicas e ocasionais *pittings* ou *pits* (Fig. 3.6).

NA DOENÇA SISTÊMICA

Alterações das unhas podem ser secundárias a alterações sistêmicas. O exame minucioso da forma, da superfície e da cor da placa ungueal, bem como do tecido perionquial pode fornecer informações valiosas. Algumas onicodistrofias representam parte de um complexo de sinais e sintomas que podem ser usados para o diagnóstico clínico.

Serão abordadas diversas alterações ungueais e sua correlação com as doenças sistêmicas. Doenças dermatológicas com acometimento sistêmico de maior interesse, em virtude do frequente acometimento da unidade ungueal, foram abordadas anteriormente.

SINAIS FÍSICOS E CORRELAÇÃO COM DOENÇAS SISTÊMICAS

Clubbing – Baqueteamento digital da unha hipocrática retrata alteração na oxigenação do organismo e é muito frequente em doenças cardíacas congênitas e pulmonares. Pode ser familiar, sem envolvimento sistêmico.

Dependendo da característica do *clubbing*, este poderá apontar para uma doença cardíaca específica: *clubbing* simétrico com cianose das mãos e pés aparece na doença cardíaca congênita com *shunt* direito-esquerdo; *clubbing* e cianose nos dedos das mãos fala a favor da transposição dos grandes vasos e de um *shunt* reverso da artéria pulmonar dentro da aorta; *clubbing* unilateral pode ser aneurisma do arco aórtico ou da artéria subclávia e, se presente na mão esquerda, com cianose mínima, pode significar que a artéria subclávia esquerda receba sangue insaturado vindo do ducto patente. Pode também ser um sinal tardio de endocardite bacteriana (7% a 51% dos pacientes com endocardite).

Manifesta-se em diversas doenças, como doença pulmonar crônica obstrutiva (Fig. 3.7), neoplasias de pulmão e pleura, fibrose cística, osteopatia hipertrófica primária, bem como em neoplasias intratorácicas, de esôfago, doenças gastrointestinais que envolvam o nervo vago, retocolite ulcerativa, doença de Crohn, polipose múltipla, refluxo gastroesofágico, esteatorreia idiopática, doença celíaca, cirrose biliar primária, hepatite crônica, linfoma intestinal, doenças imunológicas (síndrome hiper IgE), kwashiorkor e ascariíase.



FIGURA 3.7. *Clubbing*, doença pulmonar crônica obstrutiva.

A osteoartropatia hipertrófica pulmonar merece atenção. Nesta, o *clubbing* digital de mãos e pés aparece acompanhado de acromegalia das extremidades altas e baixas, edema doloroso e macio do terço distal de braços e pernas e articulações adjacentes, efusões articulares, periostite proliferativa bilateral dos ossos longos das extremidades vistas ao RX. Tem patogenia incerta, podendo ser uma manifestação tardia de tumores pulmonares. A remoção da neoplasia resolve as manifestações clínicas. Está frequentemente associada a neoplasia intratorácica primária ou metastática e ocorre em 80% dos com câncer pulmonar, 0,7%-12% dos pacientes com carcinoma broncogênico, 10% daqueles com tumores pleurais e em 5% daqueles com outros tumores intratorácicos. Pode ser observada em doenças pulmonares supurativas (empiema bronquiectático, abscessos pulmonares), blastomicose pulmonar, aspergilose pulmonar e, raramente, tuberculose.

Coiloníquia – Está associada a deficiência de ferro com ou sem anemia. Ocasionalmente, ocorre em pacientes com hemocromatose, síndrome de Raynaud e lúpus eritematoso, hemodiálise, doenças da tireoide, malária, doenças circulatórias e em 40% a 50% dos pacientes com doença de Plummer Vinson (disfagia crônica, anemia hipocrômica e lesões atróficas da mucosa oral).

Pitting – Depressões puntiformes da superfície da placa ungueal devidas a alterações da matriz, as quais podem surgir em uma variedade de doenças sistêmicas, como síndrome de Reiter, colagenoses, sarcoidose, e de doenças imunológicas, como a síndrome de Wiskott-Aldrich (trombocitopenia, eczema e infecções recorrentes).

Onicosquizia – Aparece em qualquer patologia que leve à fragilidade ungueal, com alterações no suprimento sanguíneo e de oxigênio na região acral e em alterações hormonais, como no hipotireoidismo e em transplantados renais, afetando todas as unhas.

Onicogrifose – Comum em pacientes com neuropatias e gota, sendo comum na hipercaleiúria.

Onicólise – Condição que pode resultar de trauma e fragilidade ungueal. Surge nas alterações hormonais (hiper e hipotireoidismo, menopausa), no lúpus, na esclerose sistêmica, nas doenças renais (pacientes urêmicos), na hemodiálise, no carcinoma brônquico, na amiloidose, nas doenças neurológicas como *tabes dorsalis* e poliomielite, na doença do enxerto *versus* hospedeiro e na pelagra.

Sulco de Beau e onicomadese – Causado por doenças severas em que há parada abrupta do crescimento ungueal, ocorrendo principalmente nas doenças inflamatórias agudas e crônicas, como as paroníquias por doenças bolhosas, as doenças com alterações vasculares periungueais, como as colagenoses. Outras causas são a exposição ao frio em pacientes com doença de Raynaud e o arsenismo.

Síndrome das unhas amarelas – Corresponde à tríade: cromoníquia amarelada, linfedema e envolvimento do trato respiratório (efusão pleural, sinusite, bronquiectasia, bronquite e infecção respiratória crônica). Está associada ao crescimento ungueal lento, à fragilidade ungueal e à ausência de lúnula. A patogênese é incerta, podendo estar associada a alterações linfáticas.

Linhas de Mees – Faixas brancas transversais únicas ou múltiplas, características do arsenismo. Podem ocorrer também no envenenamento por tálho ou monóxido de carbono, na septicemia, na insuficiência renal crônica ou aguda, no aneurisma dissecante da aorta, nas infecções parasitárias, em quimioterapia, na doença de Hodgkin, na malária e na hanseníase.

Linhas de Muehrcke – Importante sinal de hipoalbumemia crônica severa (albumina sérica menor que 2,2 g/100 ml). É uma leuconíquia com máculas brancas transversas e paralelas no leito ungueal. Duas bandas paralelas à lúnula e separadas por uma banda rósea normal que não se movem com o crescimento da unha. As compressões da ponta dos dedos fazem com que desapareçam temporariamente. A banda branca distal é mais larga que a proximal, mais comum no segundo, terceiro e quarto quirodáctilos. Manifestam-se na síndrome nefrótica e já foram descritas em pacientes que estão sob quimioterapia sem hipoalbuminemia.

Unha meio a meio – Descoloração vermelha, rósea ou marrom no leito ungueal distal, que ocupa de 20%-60% da extensão da placa, com porção proximal de tonalidade esbranquiçada, fosca ou de cor normal. Ocorre nos dedos das mãos e dos pés e possui crescimento lento. Não desaparece com a pressão da placa ungueal. Ocorre em pacientes com uremia e doença renal crônica estabilizada (9%-50% dos casos). Não é observada na falência renal aguda. A patogênese é incerta, sugere-se a presença de hormônio melanotrópico e a deposição de lipocromo.

Unhas de Terry – São descritas comumente na cirrose hepática (média de 80% dos casos). Há esbranquiçamento opaco proximal e uma faixa de 1-2 mm distal, de coloração normal ou rósea, que não varia conforme o crescimento da placa ungueal e que, com a compressão, acentua a coloração branca (Fig. 3.8). Não há correlação com a severidade da cirrose, e pode indicar outras doenças como: falência cardíaca congestiva, diabetes melito, tireotoxicose, artrite reumatoide, malignidades, esclerose disseminada, tuberculose pulmonar, eosinofilia pulmonar, má nutrição e doenças hematológicas.

As alterações descritas nas unhas de Terry são aumento do tecido conectivo dérmico do leito ungueal, metabolismo esteroide anormal, razão anormal entre estrógenos e andrógenos, aumento do fluxo sanguíneo digital.



FIGURA 3.8. Unhas de Terry na cirrose hepática.

Síndrome unha-patela – É uma osteo-onicodisplasia hereditária, ou síndrome de HOOD. Manifesta-se classicamente por patela hipoplásica ou ausente; unhas dos polegares displásicas, hipoplásicas ou ausentes; proeminências ilíacas; e, quando associada a anormalidades nos cotovelos, é chamada de síndrome de Fong. Há proteinúria assintomática em 60% dos pacientes com a síndrome. Podem ocorrer coiloníquia, onicorrexe, unhas frágeis e estrias longitudinais.

Cromoníquia – A coloração brancacenta da placa ungueal, leuconíquia ocorre por alteração da função da matriz ungueal em várias doenças sistêmicas como infecção parasitária intestinal múltipla (leuconíquia dos 20 dígitos), hepatite crônica, transplante renal (associado a rejeição, leuconíquia verdadeira), desordens circulatórias (leuconíquia proximal), LES (leuconíquia estriada ou *punctata*), osteoartrite, pelagra (leuconíquia transversa), neoplasia de mama e malária (leuconíquia estriada).

A relação entre algumas doenças sistêmicas e outras cromoníquias está descrita na Tabela 3.1 (Fig. 3.9).

Lúnula avermelhada – Sufusão ou vermelhidão da porção proximal da unha (lúnula) tem sido associada à falência cardíaca. Pode aparecer em outras doenças como artrite reumatoide, LES, alopecia *areata*, cirrose hepática, linfogranuloma venéreo, psoríase, envenenamento por monóxido de carbono, reticulossarcoma e DPOC.

Estilhas hemorrágicas – O envolvimento do leito ungueal com alteração vascular subungueal e rompimento de vasos sanguíneos, que adquirem a forma alongada em decorrência do

TABELA 3.1 Relação entre Doenças Sistêmicas e Cromoníquias

Diabetes melito	Cromoníquia amarelada a esverdeada
Doenças da tireoide	Melanoníquia marrom ocasional
Deficiência de vit. B12	Melanoníquia uniforme e bandas pigmentares transversas
Deficiência de zinco	Cromoníquia acinzentada e unhas frágeis, há hiperchromia, vesicobolhas e erosões periungueais
Porfíria cutânea tarda	Leuconíquia, cromoníquia azul, cinza ou marrom, ausência da lúnula. Pode: fluorescência avermelhada da lâmina
Peutz Jeghers Touraine	Melanoníquia pigmentada <i>punctata</i>
HIV	Cromoníquia amarelada distal e onicólise
Artrite reumatoide	Cromoníquia rosada ou avermelhada proximal
Lúpus eritematoso sistêmico	Lúnula avermelhada, manchas em óleo, banda pigmentada preto azulada longitudinal
Sarcoidose	Melanoníquia marrom
Hepatite C	Eritema periungueal e estilhas hemorrágicas
Leucemia	Melanoníquia marrom
Esclerodermia	Melanoníquia marrom



FIGURA 3.9. Melanoniquia. A. No hipertireoidismo. B. Na esclerodermia.

movimento fisiológico da placa ungueal, é visto em várias condições sistêmicas, por exemplo, nas doenças cardíacas congênitas, fístula arteriovenosa pulmonar, síndrome antifosfolípídica e ataque isquêmico transitório. Outras condições associadas são altitude, amiloidose, embolia arterial, artrite, Behçet, discrasia sanguínea, doença de Buerger, cirrose, doenças do colágeno, crioglobulinemia, fibrose cística, Darier, diabetes melito, reações a drogas (tetraciclina), eczema, dermatite esfoliativa, hemocromatose, diálise, hepatite crônica, histiocitose, HIV, hipertensão, hipoparatiroidismo, irradiação, queratose liquenoide crônica, leucemia, estenose mitral, micose fungoide, pitiríase rubra pilar, psoríase, doença pulmonar, radiodermatite, Raynaud, sarcoidose, septicemia, Sweet, tireotoxicose, vasculite, úlcera péptica e nos pacientes em hemodiálise.

Petéquias – É a manifestação mais frequente de endocardite bacteriana. São vistas como estilhas hemorrágicas associadas a dor e localização ungueal proximal. As petéquias ocorrem na região distal dos dedos como resultado de embolia dos vasos terminais e trauma.

Nódulos de Osler – Nódulos macios, pequenos, localizados na polpa digital e ao redor das unhas, desenvolvendo-se horas a dias após microembolia séptica da endocardite bacteriana. A patogênese é incerta, e a possível causa é a presença de abscessos neutrofilicos dérmicos e bactérias gram-positivas nos vasos dérmicos.

Paroniquia crônica – Ocorre mais comumente na doença de Raynaud, na acrocianose, na esclerose sistêmica, no LES e em deficiência de zinco.

Pterígio – Ocorre no estágio avançado da doença de Raynaud, na esclerodermia, na dermatopolimiosite, no LES, na sarcoidose (estágio avançado com alterações ósseas) e na Hanseníase. O pterígio dorsal pode ocorrer por alterações vasculares que levam à atrofia localizada, comprometendo a função da matriz e o pterígio ventral por alteração da irrigação vascular ungueal.

Alterações vasculares ungueais – Lesões isquêmicas periungueais retratam a vasculite necrotizante de pequenos vasos de doenças como artrite reumatoide, LES, dermatomiosite (sinal preditivo de malignidade), periarterite nodosa, granulomatose de Wegner, esclerodermia, síndrome antissintetase, policitemia vera e ocorrem nos pacientes em hemodiálise (Fig. 3.10).



FIGURA 3.10. A e B, Lesões isquêmicas periungueais por alteração vascular em paciente com insuficiência renal crônica em hemodiálise.

Ulceração e gangrena no aparelho ungueal aparecem no estágio avançado da doença de Raynaud, na síndrome do anticorpo antifosfolípido (Fig. 3.11), em casos de ateromas aortoiliaco ou femoropoplíteo, com microembolismo digital que afeta membros inferiores. Eritema periungueal e telangiectasias podem ser manifestações iniciais do diabetes melito. Na síndrome de Osler há estilhas hemorrágicas e hemorragia subungueal. Na crioglobulinemia, há hemorragia subungueal de todos os dígitos, com diminuição do limiar de crescimento da unha, podendo evoluir para necrose digital dolorosa. Pápulas hiperqueratóticas telangiectásicas na região distal dos dedos das mãos e dos pés e alterações capilares das dobras ungueais aparecem na doença de Fabry.

Infecções secundárias por bactérias e fungos – Podem aparecer na doença venosa crônica, no diabetes melito (Fig. 3.12), na esclerodermia, em pacientes transplantados renais, na hipogamaglobulinemia, na síndrome de Cushing. Paroníquia crônica e onicólise devida a *Candida* são frequentes no diabetes e em transplantados renais.



FIGURA 3.11. Síndrome anticorpo antifosfolípido, ulceração e gangrena no aparelho ungueal.



FIGURA 3.12. Onicomicose e onicobacteriose no paciente diabético.

Alterações ungueais na SIDA – Há uma riqueza de alterações ungueais:

- Eritema periungueal, que envolve dedos das mãos e dos pés, pode estar associado a dor. Acredita-se que a patogênese seja por fatores angiogênicos. A síndrome dos dedos vermelhos associada à vasculite necrotizante no paciente HIV com hepatite C foi descrita em 1998, por Abajo e cols.
- Candidíase mucocutânea crônica com paroníquia aguda por *Candida albicans*.
- Herpes simples e infecção bacteriana secundária nos dígitos, podendo causar onicodistrofias, são frequentes.
- Onicomicose branca superficial por *T. rubrum* (CD4+ menor que 450 células/mm³).
- Cromoníquia amarelada distal e onicólise são frequentes; os dermatófitos têm sido sugeridos como etiologia, entretanto EMD e cultura usualmente são negativos.
- Melanoníquia transversa ou pigmentação azulada da unha pode ser vista em paciente que recebe tratamento com AZT.
- Sarcoma de Kaposi pode envolver a região ungueal. -

NA INFÂNCIA

Alterações ungueais também são observadas na infância e, embora representem menos de 2% das consultas nos ambulatórios de dermatologia pediátrica, merecem atenção, pois essas queixas frequentemente estão acompanhadas de preocupação e ansiedade por parte dos familiares e dos próprios pacientes.

A família deve ser orientada quanto à prevenção de lesões traumáticas e infecciosas e esclarecida quanto à necessidade de um diagnóstico conclusivo nos casos de doenças congênitas, inflamatórias ou tumorais.

Em geral, as crianças são levadas à consulta pela observação dos seguintes sinais: traumas, *pitting*, aspecto polido, superfície rugosa, onicólise, cromoníquia, alterações do crescimento e perda da placa ungueal. A seguir, relacionam-se as principais onicodistrofias da infância.

ONICOFAGIA E CUTICULITE

Hábito compulsivo de roer ou comer as unhas, observado em crianças, adolescentes e adultos. Pode representar um distúrbio evolutivo relacionado com a fase oral do desenvolvimento psicológico ou estar ligado a estados de ansiedade, sendo considerado um reflexo de desajuste emocional. Na maioria das vezes, não ocorre antes dos 3 ou 4 anos de idade. A incidência aumenta entre os 4 e 6 anos de idade, permanece estável entre 7 e 10 anos e aumenta, consideravelmente, durante a adolescência. Também é considerado um ato compulsivo, pois o movimento repetitivo e irracional diminui a ansiedade. Na adolescência, a onicofagia pode ser substituída pelo hábito de mordiscar os lábios, morder lápis e canetas, coçar o nariz ou enrolar cabelos. Na onicofagia, a borda livre desaparece, e a lâmina penetra no leito ungueal. O trauma frequente provoca paroníquia, hipertrofia das dobras laterais e hiperplasia cuticular (Fig. 3.13). Hábitos de roer mais agressivos provocam hemorragias subungueais e perda de parte das unhas, o que pode deixar espículas residuais ou resultar até mesmo na perda de toda a lâmina. Pode ocorrer evolução para paroníquia crônica e, nos casos mais graves, há danos à matriz ungueal com distrofia permanente. Como outras consequências, observamos que essas lesões servem de porta de entrada para vírus HPV causadores de verrugas, para bactérias e levam ao aumento da frequência de parasitoses intestinais. Os fragmentos das unhas também podem se impactar na orofaringe, produzindo reações inflamatórias; quando deglutidos, provocam pequenas lesões nas mucosas gástrica e intestinal. Outra complicação verificada é o desenvolvimento de má oclusão nos dentes anteriores.

A onicofagia tende a regredir com o tempo, porém, se estiver associada a causas psicológicas, o indivíduo deverá receber ajuda especializada com psicoterapeutas. Como medidas gerais, devemos orientar os pais e as crianças a cortar as unhas, evitando que pontas mal aparadas sirvam de estímulo para o hábito de roê-las; ocupar as mãos com atividades; usar mordedores de borracha; chicletes sem açúcar e recursos como pintar as unhas podem ter efeitos positivos nas meninas. A utilização de esmaltes com substâncias desagradáveis ao paladar ou pimenta é um procedimento arcaico, pois aumenta a tensão nos pacientes, os quais, na realidade, deveriam ser acalmados. Psicomotricidade é uma boa opção, pois, através de jogos e exercícios físicos, a criança constrói de forma harmoniosa a própria personalidade.



FIGURA 3.13. Cuticulite na infância.

MELANONÍQUIA LONGITUDINAL

Manifesta-se por faixas longitudinais de coloração castanha ou enegrecida dispostas pelo comprimento da placa ungueal. A melanoníquia devida a alteração da arquitetura dos melanócitos matriciais, como a maior produção, o aumento do número ou hiperplasia, resulta no depósito de melanina na placa ungueal. Essas alterações benignas refletem o nevo melanocítico, o lentigo simples e a melanoníquia racial. Condições mais agressivas, como produção de células atípicas, falam a favor de melanoma.

Pode se apresentar como uma faixa única, nos casos de nevos melanocíticos adquiridos ou congênicos (Fig. 3.14), ou em faixas múltiplas, nos pacientes de pele escura (racial); e, ainda, em algumas situações como uso de medicamentos, líquen plano e infecções fúngicas (*Trichophyton rubrum*).

Diante de um quadro de melanoníquia longitudinal, o mais importante é afastar a possibilidade de melanoma. Por esse motivo, a história clínica detalhada, o exame físico e a biópsia são necessários. Alguns dados clínicos orientam o diagnóstico: início repentino em um único dedo e em placa ungueal previamente normal, escurecimento ou alargamento de faixa pigmentada, limites difusos, trauma prévio, história progressiva de melanoma ou nevos displásicos e presença de onicodistrofia. A mudança da sua morfologia é a pista mais importante para a suspeita de melanoma ungueal.

Nos casos decorrentes do uso de fármacos, as reversões são frequentes após sua suspensão. Nas melanoníquias raciais, a observação é a melhor conduta, já que não existe reversão do quadro. Nos demais casos, a excisão cirúrgica é a cura definitiva.

VERRUGAS PERIUNGUEAIS

São muito comuns na infância, causadas com maior frequência pelos HPV 1, 2 ou 4. O diagnóstico é clínico, e as queixas são desconforto, dor ou constrangimento. Levam a deformidade, crescimento alterado e espessamento da placa ungueal.



FIGURA 3.14. Melanoníquia. **A.** Longitudinal em criança de 12 anos (biópsia, nevo). **B.** Longitudinal total em criança de 2 anos (observação).

ONICOMICOSSES

São as onicopatias mais frequentes nos adultos, porém o mesmo não ocorre nos pacientes pediátricos. A prevalência em vários países é baixa, variando de 0,1% a 2,6%, o que pode ser explicado pelos seguintes fatos: crescimento mais rápido da lâmina ungueal, área superficial menor para invasão, menor probabilidade de trauma, menor incidência de *tinha pedis* e menor contato com esporos infectantes. O envolvimento das unhas dos pés ocorre mais comumente, quando comparado ao das mãos, exceto quando a infecção é causada por *Candida* sp. Foi verificado acometimento em crianças a partir de 2 anos. A faixa etária com maior predominância de casos (66,4%) está entre 12 e 16 anos, o que está relacionado a prática de esportes e fatores hormonais. O primeiro passo para o desenvolvimento da onicomicose é a presença de *tinha pedis*. Pais e parentes podem ser a fonte da infecção, fator de risco importante para o desenvolvimento da onicomicose em crianças pré-púberes. As manifestações clínicas e os agentes etiológicos não são diferentes dos observados nos adultos. A variedade mais frequente é a onicomicose distal subungueal (88,5%), mas formas superficial branca e subungueal proximal também são observadas.

Os dermatófitos mais frequentemente descritos na literatura são: *T. rubrum* (69% a 92,7% dos casos), *T. tonsurans* (8,8%), *T. mentagrophytes* var. *interdigitale* (5,4%) e *M. canis* (2,9%), variando de acordo com o ambiente e com os hábitos. O diagnóstico é clínico, porém é necessária confirmação micológica.

O tratamento é feito com antimicóticos tópicos habituais ou sistêmicos. Griseofulvina, cetoconazol, itraconazol, fluconazol e terbinafina são bem tolerados. De forma geral, evitam-se antifúngicos orais, sempre que possível. As doses habituais para as crianças estão dispostas na tabela a seguir.

TABELA 3.2 Antifúngicos Sistêmicos no Tratamento da Onicomicose, Doses Habituais para as Crianças e Duração de Tratamento

Droga	Dose	Duração
Griseofulvina	Micronizada: 15-20 mg/kg/dia	UM: 4-9 m
	Ultramicronizada: 9,9-13,2 mg/kg/dia	UP: 6-12 m
Fluconazol	Dose semanal: 3-6 mg/kg	UM: 12-16 semanas UP: 18-26 semanas
Itraconazol	Dose diária: < 20 kg: 5mg/kg/dia	UM: 2 pulsos ou 2 meses
	20-40 kg: 100 mg/dia	UP: 3 pulsos ou 3 meses
	40-50 kg: 200 mg/dia	
	Pulsoterapia: 5 mg/kg/dia	
	> 50 kg: 200 mg, 2 x/ dia	
	Por 1 semana a cada mês	
Terbinafina	Dose diária: < 20 kg: 62,5 mg/dia	UM: 6 sem
	20-40 kg: 125 mg	UP: 12 sem
	> 40 kg: 250 mg	

UM – unhas das mãos; UP – unhas dos pés.

TRAQUIONÍQUIA (DISTROFIA DAS 20 UNHAS)

Doença inflamatória benigna da matriz ungueal que compromete sua função, caracterizada por estrias longitudinais nas unhas, perda de brilho e aspereza. É um sintoma de doenças distintas encontradas com maior frequência nas crianças. Pode envolver uma, poucas, várias ou todas as unhas. Não há associação com dor. As unhas das mãos são mais acometidas que as dos pés. Há dois aspectos clínicos:

Traquioníquia opaca – Unhas opacas, ásperas, superfície com estrias longitudinais e até descamação. São frequentes a coiloníquia e a hiperqueratose das cutículas. Os pacientes queixam-se de fragilidade ungueal, dificuldade nas atividades manuais e também do aspecto estético (Fig. 3.15B).

Traquioníquia brilhosa – A unha não é opaca e apresenta grande quantidade de depressões puntiformes (*pits*) ao longo das estrias longitudinais. Esses *pits* refletem a luz, dando aspecto brilhoso à superfície da placa ungueal. Nesta variante a espessura e a fragilidade não são tão evidentes, e o desconforto estético é menor (Fig. 3.15C).

A gravidade da traquioníquia varia de leve a difusa entre as unhas, e as duas formas podem coexistir no mesmo paciente. Processos inflamatórios graves e persistentes resultam na traquioníquia opaca enquanto processos inflamatórios leves e intermitentes resultam na variante brilhosa da traquioníquia.

As traquioníquias podem ser divididas em três grupos:

- Traquioníquia secundária à exposição a agentes externos, como substâncias químicas e derivados do petróleo.
- Traquioníquia como expressão de dermatoses: psoríase, líquen plano, alopecia *areata* (AA), dermatite atópica, atrofias ungueais congênitas ou de surgimento tardio.
- Traquioníquia idiopática, que corresponderia à distrofia das 20 unhas da infância (Fig. 3.15A).

O diagnóstico da traquioníquia é clínico e histopatológico. Um exame completo da pele, dos cabelos e das mucosas deve ser realizado, a fim de se detectar associação com alopecia *areata*, psoríase e líquen plano. É importante observar que essa associação nem sempre ajuda a estabelecer a etiologia da traquioníquia. A única condição frequentemente associada à tra-



FIGURA 3.15. Traquioníquia. A. Distrofia das 20 unhas. B. Traquioníquia opaca. C. Traquioníquia brilhosa.

quioníquia e que deve ser procurada em todos os casos é a alopecia *areata* (AA) (12% das crianças com alopecia *areata* – AA). A frequência da traquioníquia está relacionada à gravidade da AA, sendo mais comum no sexo masculino que no feminino (4:1). As alterações ungueais não estão estritamente relacionadas ao início e ao curso da AA e podem se instalar anos após o começo da perda dos cabelos.

Na maioria dos pacientes com traquioníquia idiopática, ocorre melhora espontânea com o passar do tempo, porém a regressão das alterações ungueais pode levar anos. Não há produção de cicatrizes nas unhas, e o prognóstico não é relacionado à doença responsável pelas anormalidades ungueais, à idade ou ao número de unhas acometidas. Nos casos em que o fator etiológico está relacionado a doença inflamatória, há relatos de melhora com uso de corticoides intralesionais, PUVA tópico, biotina (2,5 mg/dia por 6 m), 5-fluorouracil 5% em creme. Emolientes melhoram a superfície da unha nas traquioníquias opacas, e camuflagem com esmaltes pode ser utilizada para melhorar o aspecto na variante brilhosa.

DOENÇAS QUE CURSAM COM BOLHAS

Dactilite bolhosa distal – Infecção periungueal causada, com maior frequência, pelo *Streptococcus* hemolítico do grupo A e, com menor frequência, pelo *Staphylococcus aureus*. A bolha é localizada na face volar da falange distal ou na região periungueal. Pode resultar em onicomadese, onicólise e distrofia ungueal permanente. O tratamento baseia-se em compressas mornas, drenagem, antibióticos tópicos ou orais. Deve-se orientar a lavagem das mãos.

Panarígio herpético – Nas crianças a infecção é causada com maior frequência pelo vírus herpes simples (HSV) tipo 1, em virtude da autoinoculação do HSV-1 das bolhas herpéticas periorais. Apresenta vesículas coalescentes periungueais acompanhadas de edema, eritema e dor. A região mais acometida é a falange distal dos dedos, próximo às unhas. O diagnóstico é feito por história clínica, infecção concomitante por herpes e realização do método de Tzanck, PCR e cultura viral. O tratamento baseia-se em assepsia local, antibióticos tópicos e analgésicos. Aciclovir pode abreviar a infecção.

Epidermólise bolhosa – Ocorrem alterações ungueais nas várias formas de epidermólise bolhosa (EB). As manifestações são observadas, principalmente, nos pés. As bolhas que se repetem produzem onicólise, encurtamento e espessamento da unha, em virtude das cicatrizes do leito ungueal. O envolvimento da matriz resulta em afinamento da placa ungueal e onicoatrofia. Onicomadese, onicogrifose e pterígio podem ser encontrados. As alterações ungueais podem ser o primeiro ou o único sintoma da doença e podem preceder o desenvolvimento das bolhas na pele.

O tratamento não é específico e costuma ser paliativo. Desta forma, recomenda-se higiene rigorosa, antibióticos tópicos e curativos protetores, com o objetivo de evitar traumas e fricções.

ONICOCRIPTOSE DA INFÂNCIA

É uma onicopatia quase que exclusiva do primeiro pododáctilo, que ocorre ao nascimento ou durante o primeiro ano de vida. Nos lactentes é frequente a hipertrofia da dobra lateral, o que impede o crescimento livre da placa. Pode ocorrer desvio congênito da placa ungueal do hálux,

sem alteração da estrutura óssea subjacente. A causa também pode ser mecânica, por corte inadequado, uso de sapatos inadequados, ou ao se forçar a criança a ficar em pé antes do tempo. Essas causas podem estar associadas.

A onicocriptose tem início pela penetração da porção lateral da placa nas dobras ungueais laterais e/ou anterior, o que resulta em edema, eritema e dor no local. Pode evoluir para exsudação seguida de granuloma, com dor à compressão.

Na faixa etária pediátrica, dá-se preferência ao tratamento conservador, separando-se o agente traumatizante (unha) do traumatizado (dobra) com aplicação de uma fita elástica (para lesões sem exsudato) ou mecha de algodão (manobra de acolchoamento, nos casos de lesões exsudativas). O uso de antibióticos tópicos (mupirocina, ácido fusídico, *spray* com rifampicina) é recomendado; antibióticos orais, quando a infecção se estende além das dobras laterais das unhas, também são indicados. O tratamento cirúrgico em crianças com menos de 2 anos pode levar a uma onicodistrofia permanente na fase adulta e deve ser feito apenas quando não ocorrer resolução com o uso dos métodos conservadores.

ALTERAÇÕES UNGUEAIS CONGÊNTAS E HEREDITÁRIAS

São doenças que estão presentes ao nascimento ou se desenvolvem na infância. Em alguns casos essas anormalidades servem de sinais para o diagnóstico de síndromes ou doenças hereditárias.

Unhas ectópicas – Deformidade extremamente rara, com descrição de cerca de 40 casos na literatura. A matriz da unha ectópica é histologicamente similar à matriz das unhas normais. Sua patogênese não é bem esclarecida, porém há duas teorias: pode ser considerada um hamartoma ou teratoma, pois ocorre o desenvolvimento ectópico de células germinativas, ou um tipo de polidactilia rudimentar.

Na maioria dos casos, essas unhas se localizam na superfície do quinto dedo, mas podem ocorrer em outras regiões (Fig. 3.16). Deformidades das falanges podem ou não estar presentes e são verificadas por exames radiológicos. A explicação mais provável é a profundidade e a posição da matriz ungueal ectópica.

O tratamento é a excisão cirúrgica da unha ectópica.



FIGURA 3.16. Unha ectópica na superfície palmar do quinto dedo. Cortesia Dr. Frederico Augusto Novelino, cirurgião da mão da clínica SOS mão, Rio de Janeiro.

Síndrome unha-patela (oste-onicodistrofia hereditária ou síndrome de HOOD) – Doença autossômica dominante rara, associada a mutação no gene LMX1B, o qual codifica um fator de transcrição que regula a síntese do colágeno. As alterações ungueais estão presentes desde o nascimento, são simétricas, na maioria das vezes envolvem os polegares, mas também podem acometer outros dedos. As unhas estão ausentes ou são hipoplásicas, e a distrofia frequentemente é mais acentuada na face radial do dedo. A lúnula tem forma triangular ou pode estar ausente. As alterações ungueais estão tipicamente associadas a anormalidades ósseas como: ausência ou hipoplasia da patela, displasia da cabeça do rádio, presença de exostoses na crista ilíaca. Nefropatia ocorre em até 50% dos casos. Quando a síndrome acomete o cotovelo, é chamada síndrome unha-patela-cotovelo (síndrome de Fong).

Mau alinhamento congênito do hálux – Alteração comum e possivelmente causada por uma anormalidade no ligamento que conecta a matriz do perióstio à falange distal. A placa ungueal é desviada lateralmente, respeitando o eixo longitudinal da falange distal, o que resulta em dano à matriz ungueal, formação de sulcos de Beau e onicomadese, espessamento da lâmina e hipercurvatura transversal. O acometimento do hálux costuma ser bilateral.

Anoniquia – Ausência das unhas nos dedos das mãos e/ou dos pés. Pode ser permanente ou transitória, congênita ou adquirida. Anoniquias congênicas podem ocorrer de forma isolada (simples) ou fazer parte de síndromes. A do tipo não sindrômica tem duas formas de apresentação: a forma parcial, em que há somente envolvimento dos polegares, sendo uma herança com traço autossômico dominante; e a forma total, em que há envolvimento dos outros dedos, representando uma herança com traço autossômico recessivo.

Quando fazem parte de síndromes, as anoniquias congênicas representam um padrão mais complexo de malformações e são vistas em associações com outros achados. Nesses casos, as formas de apresentação também podem ser total ou parcial. São exemplos de síndromes que cursam com anoniquia: onicodistrofia com braquidactilia tipo B, síndrome unha-patela, displasias ectodérmicas hipodróicas ou anidróicas, distrofia das 20 unhas, anoniquia com hipoplasia /aplasia das falanges distais.

NO IDOSO

As desordens ungueais correspondem a cerca de 10% das condições dermatológicas e afetam uma grande parcela dos idosos.

Diversas alterações ungueais são vistas com o passar da idade, muitas das quais são extremamente dolorosas, afetando a estabilidade, o processo de deambulação e demais funções. A prevenção e o manejo correto dessas condições requerem corte periódico das unhas e cuidados médicos apropriados. Infelizmente, esses cuidados são dificultados nessa faixa etária em decorrência do aumento da espessura das unhas, da impossibilidade de acesso aos pés pela diminuição da flexibilidade, da visão debilitada e algumas vezes até mesmo pela diminuição da motivação com os cuidados pessoais.

Serão abordadas as principais alterações e condições que acometem as unhas dos idosos, além de orientação quanto ao correto manejo para mantê-las saudáveis.

Muitas das alterações ungueais que ocorrem com o processo de senilidade são o resultado de modificações na circulação periférica, comumente em função da arteriosclerose. Outras

condições também contribuem para tais alterações, como: radiação UV, trauma, falha biomecânica, infecções, doenças sistêmicas e afecções dermatológicas.

As alterações ungueais a seguir são observadas nas unhas como parte do processo de envelhecimento.

ALTERAÇÕES NA COMPOSIÇÃO QUÍMICA

Os níveis de cálcio e ferro ungueais ficam elevados e baixos, respectivamente, com o passar dos anos.

Alterações na histologia – Os queratinócitos da placa ungueal estão aumentados de tamanho, com incremento do número de “corpos persistentes”, núcleos de queratinócitos remanescentes. A derme do leito ungueal demonstra um espessamento dos vasos sanguíneos e degeneração do tecido elástico, especialmente na porção rosa da unha.

Alterações no crescimento da placa ungueal – As unhas dos quirodáctilos e dos pododáctilos têm um crescimento de 0,1 mm/dia (3,0/mês) e 0,03 mm/dia (1,0/mês), respectivamente. Nos idosos, o índice de crescimento ungueal decresce, aproximadamente, 0,5%/ano entre 25 e 100 anos de idade.

Alterações na cor das unhas – Unhas senis podem apresentar cromoníquia de tons variados: pálida, opaca, com alteração da cor que varia do branco (leuconíquia) ou amarelo ao marrom e verde. A leuconíquia pode ser verdadeira (por alteração da matriz), nas formas total, subtotal, transversa, *puntata* ou longitudinal; pseudoleuconíquia (origem exógena), na onicomiose e granulação da queratina após a aplicação de esmalte; e leuconíquia aparente

TABELA 3.3 Aspectos e Causas Clínicas das Leuconíquias mais Comuns nos Idosos

Leuconíquias mais comuns nos idosos	Aspectos clínicos	Causas
Unhas napolitanas	Cromoníquia com cores tipo “sorvete napolitano”: branca proximal, rosa central e opaca distal e ausência de lúnula	Acomete 20% dos idosos, cromoníquia senil
Unhas de Terry	Cromoníquia branca proximal e rosa distal (largura – 0,5-3 mm)	Cirrose hepática, falência cardíaca congestiva, diabetes mellitus e má nutrição
Unhas meio a meio de Lindsay	Cromoníquia branca proximal marrom distal (20%-60%)	Pacientes urêmicos (Insuficiência Renal/ Crônica)
Unhas de Muerke	Faixas paralelas de leuconíquia transversal entre a cor rósea do leito normal	Condições que levam a hipoalbuminemia, $-2.2\text{ g}/100\text{ ml}$. (exemplo: síndrome nefrótica, glomerulonefrite)

(alterações subungueais, leito). As apresentações clínicas da leuconíquia e as causas mais comumente vistas são diversas.

Alteração no contorno – Unhas senis apresentam alteração na curvatura transversa e longitudinal da placa ungueal. O aplainamento, a reversão (coiloníquia) e o aumento da curvatura transversa (pinça) da placa ungueal são mais comumente vistos.

Alteração da textura da superfície – Normalmente as unhas têm uma superfície macia. As unhas senis têm um aumento dos sulcos ou estrias longitudinais (onicorrexe). Sulco de Beau (linhas transversas) e *pitting* são frequentes.

Alterações na espessura – As unhas dos quirodáctilos têm uma espessura de 0,6 mm nos homens e 0,5 mm nas mulheres. Unhas dos pododáctilos são mais espessas 1,65 ± 0,43 mm e 1,38 ± 0,2 mm em homens e mulheres, respectivamente.

ONICODISTROFIAS NO IDOSO

Fragilidade ungueal – A partir dos 60 anos, as unhas frágeis são comuns, manifestando-se por estrias longitudinais ou onicorrexe, traquioníquia, onicosquizia e irregularidade da placa ungueal (aparência de *Castlebettlement*) (Fig. 3.17).

Medidas locais devem ser feitas para reidratar a placa, a cutícula e a dobra ungueal. Esse sintoma pode ser resolvido através da imersão das unhas no óleo morno por 10 a 20 minutos, seguida pela aplicação de hidratantes nas cutículas e dobras, como ácido láctico, ureia, ou fosfolípidios, preferencialmente sobre oclusão (luvas de algodão e meias). Esmalte contendo formaldeído pode ser útil. Biotina oral, ferro, tiamina, cisteína, ácido pantotéico e PABA têm sido efetivos.

Clubbing, unhas hipocráticas ou unha em vidro de relógio – Ocorrem muito em pacientes idosos em associação com comorbidades: doenças cardiopulmonares (80%), do fígado, tratos gastrointestinal e renal, e geralmente são bilaterais. Endocardite, falência cardíaca congestiva, cirrose hepática, colite ulcerativa e pielonefrite crônica são condições menos



FIGURA 3.17. Onicodistrofias comuns nos idosos. **A.** Unhas frágeis, onicosquizia; deformidade óssea (artrose) no quinto quirodáctilo com aplainamento da placa ungueal. **B.** Onicorrexe e granulação na superfície da lâmina; em detalhe unhas senis, cromoníquia tipo “napolitano”: branca proximal, rosa central e opaca distal com ausência de lúnula.

frequentes. Alterações unilaterais ocorrem em linfadenites, tumor de Pancoast dos pulmões e eritromelalgia e, principalmente, em lesões vasculares da mesma extremidade, como aneurisma, fistula arteriovenosa ou *shunts* periférico.

Onicodistrofias por falha mecânica ou trauma – Deformidades ósseas dos dígitos dos pés por sapatos inadequados podem causar falhas biomecânicas e onicodistrofias, como hipertrofia da placa ungueal, calo subungueal (*onicoclavus*), onicocriptose, onicogrifose, onicólise, hematoma e hiperqueratose subungueal.

O tratamento deve ser direcionado ao controle das deformidades ósseas, aos cuidados com os pés e calçados apropriados. Calçados moldados ou ortopédicos podem ajudar a evitar o tratamento cirúrgico.

Infecções e infestações – A onicomomicose é a infecção mais comum nos idosos, sua prevalência eleva-se com a idade, aumentando cerca de 20% em pacientes com mais de 60 anos. Envolve tanto as unhas dos pododáctilos (mais comum no hálux) como as dos quirodáctilos. Os subtipos mais comuns são subungueal distal, proximal, branca superficial. Os agentes etiológicos incluem os dermatófitos, os fungos não dermatófitos e a *Candida*.

A terapia com antifúngicos tópicos (veículo esmalte) é o tratamento de escolha em idosos, porém pode levar ao alívio parcial e sintomático. Terbinafina é a droga de escolha por sua superioridade nos índices de cura micológica e menor interação medicamentosa. Terapia de pequena duração ou pulsoterapia com itraconazol ou fluconazol podem ser usados. Avulsão ungueal pode ser indicada, porém é uma opção agressiva.

A paroníquia aguda que acomete a dobra ungueal proximal exige tratamento da causa, que corresponde a drenagem de abscessos, antifúngicos ou antibióticos sistêmicos e tópicos. A paroníquia crônica exige tratamento prolongado e consiste nos cuidados gerais, tratamento da causa e, se necessário, excisão da dobra hipertrófica crônica. Corticosteroides tópico ou intralesional podem ser usados.

Paquioníquia – A hipertrofia localizada da placa ungueal, ou paquioníquia, pode ocorrer nos idosos. O desbastamento da placa pode ser mecânico (lixas) ou químico (ureia a 40%). A avulsão cirúrgica, a extração permanente ou matricectomia podem ser necessárias.

Onicogrifose – É causada, principalmente, por falta de apar das unhas. Outras etiologias incluem trauma, hipertrofia do leito ungueal, deformidades ósseas como hálux valgo e neuropatias (Fig. 3.18A). O tratamento é requerido por motivos estéticos, de asseio e complicações como gangrena subungueal. Manejo conservador é feito através do lixamento da lâmina, remoção da hiperqueratose subungueal e cortes periódicos. Avulsão cirúrgica ou química da unha, com ou sem matricectomia, pode ser empregada.

Onicoclavus (Calo subungueal) – É decorrente de um processo de hiperqueratose subungueal, principalmente abaixo da porção distal da margem ungueal, em virtude de uma deformidade óssea ou uma anormalidade na função dos pés. Pode ser enucleado através da remoção da porção ungueal correspondente, com excisão do tecido hiperqueratótico. Qualquer anormalidade óssea deve ser corrigida; e modificar os calçados, usar palmilhas protetoras ou espumas podem ser medidas para prevenção da recorrência.

Onicocriptose – Os tipos principais são a unha em pinça e a hipertrofia da dobra lateral. As causas incluem corte inadequado das unhas, uso de calçados inapropriados, deformidades ósseas, hiperidrose, higiene deficiente, dobra ungueais hipertróficas. A placa ungueal distal deve ser cortada curta, evitando-se as curvas na porção distal final. Colocação de um pe-



FIGURA 3.18. Onicodistrofias comuns nos idosos. **A.** Onicogrifose, cromoníquia amarelada, onicólise, ceratose subungueal e ceratose periungueal. **B.** Pseudocisto mixoide, sulco longitudinal, aplainamento da lâmina ungueal, deformidade óssea (artrose).

queno chumaço de algodão (manobra de acolchoamento) na borda lateral da placa ajuda na prevenção do aumento da curvatura transversa da placa.

Onicólise – Separação da placa ungueal do leito ungueal, começando distalmente e progredindo até a porção proximal distal final; pode ser idiopática ou por trauma e devida a má circulação.

Onicoatrofia – Essa condição está presente nos quirodáctilos com unhas distróficas e pododáctilos que apresentem um componente de síndrome de Cronkhite-Canadá (alopecia, defeito ungueal e polipose do trato gastrointestinal).

Hematoma subungueal – Hematoma em maior extensão ou as estilhas hemorrágicas ocorrem frequentemente em idosos e são causadas principalmente por trauma.

Condições ungueais tumorais – Exostose subungueal é uma condição benigna, em associação com onicodistrofias da unha afetada. Trauma e falha biomecânica são as causas mais comuns em idosos. O tratamento é cirúrgico.

Pseudocisto mixoide (cisto mucoso ou periungueal) provavelmente é um dos tumores mais comuns e está relacionado com alterações ósseas. Os pseudocistos usualmente envolvem a dobra ungueal proximal dos quirodáctilos e podem exigir remoção cirúrgica (Fig. 3.18B).

Referências Bibliográficas

Na Doença Dermatológica

Esclerodermia

Hummers LK, Wigley FM. Management of Raynaud's phenomenon and digital ischemic lesions in scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2003;29:293-313.

Lúpus

Tosti A. The nail apparatus in collagen disorders. *Semin Dermatol* 1991;10:71-6.

Hanseníase

El Darouti MA. Clinical study of nail changes in leprosy and comparison with nail changes in diabetic patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011;25(3):290-5.

Esclerose Tuberosa

Kint A, Baran R. Histopathologic study of Koenen tumors. Are they different from acquired digital fibrokeratoma? *J Am Acad Dermatol* 1988;18:369-72.

Sarcoidose

Cox NH. Nail dystrophy in chronic sarcoidosis. *Br J Dermatol* 1988;118:697-701.

Pênfigos e Penfigoides

Apalla *et al*. Nail unit involvement during severe initial pemphigus vulgaris development. *EJD* 2009;19(3):290-1.

Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. The nail in the systemic diseases and drug induced changes. 3rd ed. [S.l.]:Blackwell publishing;2001. P.209-10.

Pitiríase Rubra Pilar

Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. The nail in the systemic diseases and drug induced changes. 3rd ed. [S.l.]:Blackwell publishing;2001. P.193-4.

Na Doença Sistêmica

Fawcett RS, Linford S, Stulberg DL. Nail Anormalities: Clues to Systemic Disease. *Am Fam Physician* 2004; 69:1417-24.

Maciel R, Melo AC, Carvalho EB. Síndrome da unha amarela. *J Bras Pneumol* 2005;31(4):470-3.

Na Infância

Arenas R, Esmenjaud JR. Onicomiose na infância: uma perspectiva atual com ênfase na revisão do tratamento. *An Bras Dermatol* 2004;79(2):225-32.

Gioseffi ML, Giochetti A, Sanchez L, Freijó S, Sojo M. Onicocriptosis em pediatria: tratamento conservador Y espiculotomia. *Arch Argent Pediatr* 2010;108(3):244-6.

No Idoso

Abdullah L, Abbas O. Common nail changes and disorders in older people. Diagnosis and management. *Can Fam Physician* 2011;57(2):173-81.

Cohen PR, Scher RK. Geriatric nail disorders: diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:521-31.

Doenças Ungueais Inflamatórias

4

PSORIASE UNGUEAL

A psoríase ungueal (PU) é uma doença crônica de natureza imunoinflamatória que pode acometer qualquer porção da unidade ungueal e dos tecidos periungueais. Raramente pode ser a manifestação inicial da psoríase, o habitual é que a ocorrência nas unhas seja durante a evolução da doença, particularmente nos casos moderados a graves, de longa duração. Formas especiais de psoríase podem ter acometimento intenso com destruição da unha, como a forma pustulosa localizada do tipo acrodermatite contínua de Hallopeau.

Certamente, a alteração das unhas não é problema apenas de ordem estética, pois afeta intensamente a qualidade de vida do paciente, na realização de funções básicas do dia a dia e no relacionamento social, levando assim a um grande impacto psicológico.

Quanto à prevalência da PU, considera-se que, em média, 50% dos pacientes psoriáticos, em atividade inflamatória, apresentem esta manifestação. Caso haja acompanhamento dos pacientes psoriáticos, no decorso de suas vidas, até 90% destes apresentarão, em algum momento, alterações ungueais. Dada a evolução da doença, em períodos de acalmia e exacerbação, as alterações ungueais também sofrem flutuações no seu curso.

Os quirodáctilos, em geral, são mais afetados que os pododáctilos, podendo chegar ao acometimento das 20 unhas. Quanto maior o tempo de doença, mais provável que as unhas sejam acometidas.

Recentemente, o grande interesse com relação à PU está na existência de sua associação com a artrite psoriásica, podendo preceder a esta última. A explicação estaria no íntimo contato entre a inserção dos tendões e a matriz ungueal. Raramente pode ser a única manifestação da doença.

Existe na literatura, repetidamente, a afirmação de que a psoríase ungueal seria preditora da artrite. Assim, o reconhecimento da onicodistrofia como sendo de origem psoriásica implica

maior atenção a manifestações musculoesqueléticas, levando em consideração o tratamento precoce, a fim de minimizar possíveis deformidades osteoarticulares, quando a origem da artrite ainda não foi adequadamente reconhecida.

Quanto às pesquisas com relação ao HLA, o Cw6 não é prevalente entre os pacientes com acometimento ungueal ou articular. Os pequenos traumatismos digitais, comuns nesta região, poderiam contribuir para prevalência da PU. As alterações na PU vão depender da extensão e duração da atividade da doença.

Para o diagnóstico de psoríase ungueal, raramente se usam exames complementares. Entretanto, a biópsia ungueal e o *clipping* (estudo histopatológico de recorte da placa ungueal) podem ser realizados em situações nas quais o diagnóstico é duvidoso.

A histopatologia guarda semelhança com alterações encontradas na pele. Porém, o hiponíquio perde a camada granulosa, enquanto a matriz e o leito ungueais passam a exibir hipergranulose. A presença de neutrófilos no epitélio do leito ungueal e em fragmentos da placa ungueal representa um critério maior para sugestão diagnóstica. Outros critérios menores são hiperqueratose e paraqueratose, exsudatos proteicos na camada córnea e hiperplasia psoriasiforme do leito ungueal com vasos dilatados subepiteliais.

O exame micológico direto e a cultura devem ser solicitados devido à frequência da comitância de infecção fúngica e, eventualmente, bacteriana, obviamente com as respectivas implicações terapêuticas.

A dermatoscopia e a capilaroscopia são alguns dos exames complementares ainda não padronizados, porém de interesse para observar os danos causados às unhas pela PU.

As alterações clínicas observadas na PU vão depender da localização da doença, se está afetando a matriz ou o leito ungueal:

Dano na matriz ungueal – Responsável por modificações na superfície e estrutura da placa ungueal como **depressões cupuliformes** (*pits* ou *pitting*). São a expressão da eliminação de grupos de células paraceratóticas no estrato córneo, devido à interrupção do processo normal de ceratinização. **Não é alteração exclusiva da psoríase**, mas um número elevado de *pits* sugere fortemente o diagnóstico, especialmente se forem numerados profundos e irregulares.

A leuconíquia e a perda na transparência da placa ungueal representam dano na matriz em sua porção medial e distal. Quando a matriz é afetada por inteiro e por um longo período, ocorre fragmentação da superfície da placa ungueal e cromoníquia, podendo evoluir para onicodistrofia total. Traquioníquia e onicorrexe também ocorrem na PU.

Sulcos de Beau também dependem de dano intenso na matriz, porém de curta duração, geralmente após processo agudo, surgindo como sulco transversal profundo.

Dano no leito ungueal – Onicólise é o achado mais frequente e característico. Sua localização é predominantemente distal, raramente ocorre no meio do leito, sendo chamada de onicólise “em ilha”. Pode representar dano no leito ou hiponíquio.

As alterações de cor, como a “mancha salmão” e “mancha de óleo”, revelam alteração inflamatória local aguda e crônica (acúmulo de neutrófilos e elemento glicoproteico), respectivamente.

As hemorragias em estilhas são linhas longitudinais finas e curtas, de cor escura marrom-avermelhadas, que ocorrem devido à vasodilatação comum da doença e acompanham o crescimento ungueal. A (hiper)queratose subungueal por alteração ao leito é representada por um material esbranquiçado, localizado distalmente.

Não está claro ainda o que representam as alterações de cor eritematosas que ocorrem na lúnula (*red spots*), talvez seja por acometimento da matriz distal (Figs. 4.1 e 4.2).

O fenômeno de Koebner também deve ser considerado elemento clínico de importância para as manifestações da PU.



FIGURA 4.1. A e B. Clínica da psoríase ungueal; onicodistrofia por danos no leito ungueal e matriz ungueal. a. onícolise; b. "mancha salmão"; c. "mancha em óleo"; d. leuconíquia; e. *pits ou pitting*; f. fragmentação (*crumbling*) da superfície da placa ungueal; g. *red spots in the lunula*.



FIGURA 4.2. A a F. Dermatoscopia da psoríase ungueal; onicodistrofia por danos no leito ungueal e matriz ungueal. a. onícolise; b. "mancha salmão"; c. "mancha em óleo"; d. hemorragias em estilhas; e. *pits ou pitting*; f. fragmentação da superfície da placa ungueal; g. *red spots in the lunula*.

NAPSI_s (NAIL PSORIASIS SEVERITY INDEX)

Após o reconhecimento de cada uma das alterações que representam a PU, é necessário estabelecer um índice de gravidade, inclusive para definir estratégias terapêuticas. Até o momento, existem alguns NAPSI_s na literatura, mas ainda não há validação dos mesmos. Decidimos acrescentar o nome do autor a cada um destes para evitar confusão quanto ao seu emprego, já que, por exemplo, Parrish e Cassell criaram, independentemente, um NAPSI modificado.

Assim, em 2003, Rich e colaboradores decidiram criar um instrumento para avaliar o comprometimento ungueal, o denominado *Nail Psoriasis Severity Index* (NAPSI). Para o seu cálculo, as unhas das mãos são divididas em quatro quadrantes, dando-se valores de 0-4 para psoríase da matriz (*pitting*, leuconíquia, pontos vermelhos na lúnula e fragmentação) e 0-4 para psoríase do leito (onicólise, hemorragia em estilha, ceratose subungueal e “mancha de óleo”/“mancha salmão”). Esta pontuação de 0-4 depende da presença de qualquer um dos achados definidos anteriormente, o zero representando a ausência de qualquer um dos elementos, um ponto quando a alteração estiver em um quadrante apenas, dois pontos em dois quadrantes, três pontos em três, até quatro, quando as alterações estiverem em todos os quadrantes. Entretanto, este índice não informa sobre a gravidade do acometimento, pois se houver três alterações de matriz (*pits*, leuconíquia e fragmentação) em um dos quadrantes a pontuação será 1, esta mesma pontuação é dada se há apenas uma alteração (ou *pits*, ou leuconíquia, ou fragmentação) em um dos quadrantes. O mesmo critério se aplica para a pontuação do leito. Assim, cada unha receberia oito pontos no máximo, incluindo matriz e leito.

Como, certamente, este é um índice que tomaria bastante tempo para ser implementado, os autores propuseram um critério diferente, usando uma unha-alvo (a mais afetada) e, nesta sim, cada item seria pontuado e, portanto, o valor para a unha-alvo seria de 32 pontos, caso todos os quadrantes estivessem afetados por todas as lesões de matriz e leito. Denominaremos a este NAPSI-Rich e cols. total (todas as unhas) e NAPSI-Rich e cols. unha-alvo.

Aktan e colaboradores aplicaram tanto o NAPSI para todas as unhas quanto o NAPSI para unha-alvo em 25 pacientes e verificaram uma concordância moderada a boa na pontuação do NAPSI, especialmente com relação ao leito ungueal, porém com menor concordância para os aspectos de PU da matriz.

Baran em 2004 publicou o artigo *A nail psoriasis severity index*, usando uma escala de 1-3, contemplando *pitting*, linhas de Beau e onicomadese para acometimento da matriz proximal, leuconíquia para a matriz intermediária. Hiperkeratose subungueal, onicolise e alteração pigmentar em mancha de óleo são os incluídos pela afetação do leito. A hemorragia em estilhas não deve ser computada, pois pode ser de origem traumática. O autor incluiu as alterações do hiponíquio e da dobra proximal, que também podem estar afetados. Neste NAPSI-Baran, a hiperqueratose é medida com um paquímetro.

Em 2005, Parrish e colaboradores propuseram outra versão para o NAPSI, já que consideravam que o instrumento original, tomando em conta a unha-alvo, com pontuação máxima 32, não era adequado para indicar a melhora da doença, pois tanto faz 40 *pits* divididos nos quatro quadrantes ou quatro nos mesmos espaços, a pontuação recebida seria um para cada uma das divisões da unha. Neste NAPSI modificado – Parrish e cols., as manifestações da PU ficam incluídas em categorias qualitativas como leve, moderada e grave que apesar de qualitativas lembram a maneira como se constrói o PASI.

Em 2007, foi publicada por Cassell e cols. outra versão de NAPSI, denominada *Modified Nail Psoriasis Severity Index*, NAPSI modificado – Cassell e cols. Um dos objetivos dos autores era validar um instrumento para avaliar a PU que pudesse ser usado em estudos clínicos. Assim foram analisadas as unhas das mãos de 29 pacientes com artrite psoriásica. A proposta do estudo foi baseada na discordância do NAPSI-Rich e cols. Neste, foi feita a eliminação da divisão em quadrantes, acrescentando avaliação numérica que varia de 0-14 para cada unha dos quirodáctilos ou de 0-140 quando todas as unhas dos quirodáctilos forem incluídas. Foram pontuados onicólise e mancha de óleo (estes dois itens considerados indistintamente) *pitting* e fragmentação da placa (*crumbling*). Estes itens são pontuados de acordo com o percentual que ocupam na unha. Os demais, como hemorragias em estilhas, leuconíquia, pontos vermelhos na lúnula e hiperqueratose subungueal, são apenas considerados presentes ou ausentes.

Do exposto, apesar do NAPSI já ter sido usado em vários estudos clínicos, fica evidente a sua falta de validação. Da mesma forma, cada vez que o índice for empregado para discussões acadêmicas ou estudos clínicos, deverá ser destacado qual deles está sendo usado.

Quanto ao diagnóstico de PU, este deve ser feito no cenário de outras manifestações tanto cutâneas, como articulares, pesquisando alterações no couro cabeludo e sulco interglúteo.

Como as manifestações da PU podem surgir nas unhas de outras doenças, o diagnóstico diferencial é variado e pode ser feito nas unhas dos pacientes com a onicomíose, alopecia *areata*, eczema atópico, traumatismo repetido, escabiose crostosa e líquen plano ungueal.

Apesar de não tão frequentes, a “mancha de óleo”, a “mancha salmão” e a onicólise “em ilha” não ocorrem em outras situações.

Os tratamentos da PU podem ser tanto tópicos quanto sistêmicos.

Tratamento tópico – O propionato de clobetasol a 0,05% em creme sob oclusão à noite, por três meses, revela resultados positivos; o clobetasol em esmalte em concentrações variáveis de 0,05%-8%, três vezes por semana, vem mostrando bons resultados. A infiltração de acetonido de triancinolona (5 mg/mL) é dolorosa, porém eficaz, sendo realizada na dobra ungueal proximal mensalmente. A associação de calcipotriol, derivado da vitamina D, com corticosteroide é eficaz, dispensando outros tratamentos, melhorando lesões de matriz e de leito especialmente. Tanto o 5-fluorouracil a 1% em propilenoglicol ou gel como a ciclosporina 10% em gel demonstram bons resultados, porém não são disponíveis comercialmente, o que dificulta o uso. A fotoquimioterapia com PUVA tópico após aplicação de solução de 8-MOP nas unhas afetadas raramente é empregada, apesar de bons efeitos na ceratose subungueal. A avulsão química da unha é indicada com o uso de ureia a 40% na diminuição da espessura da placa ungueal e facilitação da penetração de outros medicamentos.

Tratamento sistêmico – Dificilmente será indicado exclusivamente para a PU, em geral, é proposto nos casos de doença moderada a grave. A acitretina em doses baixas de 0,2-0,3 mg/kg pode ser a primeira escolha no caso de psoríase pustulosa afetando as unhas.

Metotrexato e ciclosporina são medicações imunossupressoras que podem apresentar melhora da PU, tanto da matriz quanto do leito. Os imunobiológicos serão motivo de outro capítulo, cabendo ressaltar a falta do NAPSI validado, apesar dos que revelam benefícios do seu uso.

CONSIDERAÇÕES

A PU cada vez mais se estabelece como tema de grande importância, seja pela sua associação com outras manifestações da própria psoríase, como no caso da artrite, seja pela grande reper-

cussão na qualidade de vida dos pacientes. Entretanto, numerosas publicações, até mesmo discordantes, nos conduzem à necessidade de uma atitude crítica quanto a sua avaliação para que possamos agregar elementos à nossa prática diária, ou então propor novos estudos nessa área.

LÍQUEN PLANO UNGUEAL

O líquen plano ungueal (LPU) é uma doença inflamatória capaz de provocar alterações na matriz e no leito ungueal. Essas modificações podem levar a danos irreversíveis ao aparelho ungueal se não forem tratadas a tempo. É frequente o surgimento desta onicopatía como primeira manifestação da doença, podendo ser a única forma de apresentação.

Evidências sugerem que a doença represente um dano autoimune, sendo a alteração promovida aos queratinócitos basais, um processo mediado por células T que expressa autoantígenos em sua superfície. A suscetibilidade genética é demonstrada pelo aumento da frequência do HLA-A3 e HLA-B7 ou HLA-A3 e HLA-A5 em casos de líquen plano familiar, bem como a presença do HLA-DR1 e HLA-DR10.

A prevalência é variável na literatura, sendo reportada entre 0,5-1% da população. É universal e mais frequente após a terceira década de vida, podendo acometer crianças ou idosos. Alterações ungueais ocorrem em até 10% dos casos nos pacientes com líquen plano. A maioria dos dados obtidos na literatura descreve distribuição igual em ambos os sexos. Porém, estudos recentes demonstram que as mulheres são acometidas cerca de duas vezes mais que os homens. As unhas das mãos são mais acometidas que as dos pés. Pode apresentar uma evolução variável, dependendo do momento do diagnóstico.

O LPU se apresenta na maioria dos pacientes com características clínicas típicas e sugestivas da doença. O envolvimento da matriz ungueal é evidenciado pela diminuição da espessura da lamina ungueal, onicorrexe e fenda distal. Formação de pterígio dorsal é uma complicação que indica atrofia pontual da matriz ungueal. Os sulcos longitudinais da onicorrexe podem mudar sua direção para o centro da placa ungueal no momento de sua projeção, isto indica gravidade com evolução para atrofia ungueal que pode chegar a anôniquia. Pode haver *pitting*, pouco ou muito numeroso, que reflete dano na matriz proximal.

O acometimento do leito ungueal pode ser visto como onicólise, estilhas hemorrágicas, melanôniquia, eritroníquia longitudinal e queratose subungueal. Outras anormalidades ungueais incluem a traquioníquia e a fragmentação do dorso da placa ungueal (Figs. 4.3 e 4.4).

O diagnóstico clínico deve ser confirmado com a realização de uma biópsia da matriz ou do leito ungueal dependendo da apresentação clínica.

A histopatologia do LPU apresenta hiperqueratose da camada córnea, hipergranulose, hiperplasia epidérmica irregular, corpos de Civatte, vacuolização da camada basal e infiltrado linfo-histiocitário liquenoide denso na derme superficial.

Uma ferramenta auxiliar que tem sido de muita ajuda nos últimos anos é a dermatoscopia. O dermatoscópio permite melhor observação das alterações ungueais do LPU. Podemos visualizar com maior claridade todas as alterações já mencionadas e, principalmente, a convergência dos sulcos longitudinais ao centro da lâmina, sinal de mal prognóstico.

Dentre as doenças capazes de induzir alterações similares ao LPU, as mais comuns são: trauma ungueal, tumores que comprimem a matriz ungueal, mudanças relacionadas com a idade, amiloidose sistêmica e líquen estriado.



FIGURA 4.3. Manifestação clínica do líquen plano ungueal. **A.** Fragmentação do dorso da placa ungueal. **B.** Eritroníquia, onicorrexe e fase inicial do pterígio dorsal, onicólise distal. **C.** Onicorrexe, melanoníquia e atrofia do leito ungueal. **D.** Onicorrexe, melanoníquia, atrofia do leito ungueal e convergência dos sulcos longitudinais ao centro da placa ungueal.



FIGURA 4.4. Manifestação clínica do líquen plano ungueal concomitante ao líquen plano da pele, observa-se fragmentação do dorso da placa ungueal, pterígio dorsal, melanoníquia e atrofia do leito ungueal, quadro clínico ungueal de maior gravidade pouco responsivo ao tratamento.

Não tratar o LPU pode resultar na perda da placa ungueal, ou distrofia ungueal permanente em alguns casos, é por isso que o tratamento é obrigatório.

O uso de corticoides é considerado o tratamento padrão-ouro do LPU. A administração sistêmica de triancinolona na dose de 0,5-1 mg/kg intramuscular a cada 30 dias, por 4-6 meses, tem sido descrita como uma terapêutica eficaz. Na aplicação intralesional, são feitas injeções mensais de acetnido de triancinolona, na dose de 2,5-5 mg/mL diluído em soro fisiológico,

atingindo uma dose máxima de 0,5 mL por dígito, aplicadas na região da dobra proximal, com o intuito de atingir a matriz ungueal. O efeito adverso imediato é a dor e o sangramento, devendo haver precauções, pois o efeito adverso tardio é a atrofia.

A acitretina é uma opção que tem demonstrado bons resultados. Recentemente, o tacrolimus tem sido referido como uma terapia alternativa com excelentes resultados.

O LPU tende a recorrer após suspensão do tratamento, por este motivo, o paciente deve continuar o acompanhamento clínico após a remissão.

Formas raras de líquen ungueal:

Líquên estriado – Dermatose linear de etiologia desconhecida, autolimitada, acometendo um único dígito, o que indica curso prolongado da doença. Pode haver remissão espontânea.

Líquên nítido – Acometimento ungueal com alterações superficiais como *pits*, onicorrexe e fragilidade ungueal.

Líquên escleroso e líquên aureus – Acometimento ungueal excepcional, poucos casos descritos na literatura.

ONICOCRIPTOSE (UNHA ENCRAVADA)

CLASSIFICAÇÃO

A unha encravada ou onicocriptose, é uma desordem mecânica que gera um processo inflamatório, por isso sua localização neste capítulo. Ocorre devido a um doloroso conflito entre a placa ungueal e os tecidos moles periungueais. É multifatorial. O uso de sapatos apertados, saltos altos e o corte inadequado da placa ungueal, desempenham um importante papel etiológico. A eliminação de fatores causais, a correção das alterações funcionais ungueais e a manutenção da forma anatômica e fisiológica do dedo reduzem o risco de ocorrência e recorrência dessa doença.

Do ponto de vista prático, é conveniente classificar a onicocriptose em quatro tipos clínicos:

Unha Encravada por Hipertrofia (Dobra Anterior e/ou Dobra Lateral)

Ocorre devido ausência total ou parcial distal da placa ungueal causada por procedimento cirúrgico de exérese total da mesma, trauma, esforço repetitivo que compromete a matriz ou corte muito curto da placa ungueal. A placa, quando presente, exerce pressão sob as dobras laterais e anterior, mantendo assim a forma anatômica e fisiológica da unidade ungueal. Ao caminhar, exercemos constantemente o movimento de pronação e supinação fazendo com que, na ausência da placa ungueal, dobras anteriores e laterais se projetem para cima, modificando assim a forma fisiológica da placa, que, ao crescer, vem de encontro às dobras, provocando dor local progressiva. A unha recém-formada encontra-se confinada devido à hipertrofia de dobra anterior e/ou lateral. Esta hipertrofia pode se tornar exuberante e recobrir a placa ungueal (“*jail nail*”) (Fig. 4.5). O tratamento profilático exige a instalação de uma unha falsa de acrílico ou resina, ancorada no coto ungueal que acaba de emergir após período de ausência. O tratamento curativo exige procedimento cirúrgico de exérese da hipertrofia visando à progressão fisiológica da placa ungueal.



FIGURA 4.5. A e B. Hipertrofia de dobra anterior. C. Hipertrofia de dobra anterior e lateral.

Onicocriptose Subcutânea ou Unha Encravada Juvenil

Esta variedade ocorre na maioria dos casos de onicocriptose. Quando as laterais da placa ungueal são cortadas, com posterior formação de espícula lateral, as dobras laterais se projetam para a frente da espícula ocorrendo trauma local no momento da projeção da placa, que piora ao caminhar. O paciente procura alívio removendo a espícula daquela região, com melhora temporária, pois ao retirá-la, novamente a pele se projeta para a frente da nova espícula formada. Ocorrem dor, presença de sinais inflamatórios, podendo evoluir para infecção, formação de tecido de granulação e hipertrofia da dobra lateral.

O tratamento pode ser conservador, como aplicação de ácidos, proteção da espícula e uso de órteses ou cirúrgico, como matricectomia e fenolização. A eficácia do tratamento deve ser avaliada pela melhora dos sintomas, preservação da aparência estética da unha e, principalmente, pela baixa taxa de recorrência da doença. A escolha da conduta depende da experiência profissional e dos estágios clínicos evolutivos:

- Grau 1** – penetração da espícula ungueal na dobra ungueal lateral, induzindo resposta inflamatória local com eritema, edema e dor (Fig. 4.6A e B);
- Grau 2** – a espícula ungueal atua como corpo estranho e mantém o processo inflamatório ativo causando frequentemente infecções bacterianas (Fig. 4.6C e D);
- Grau 3** – aumento dos sinais e sintomas, formação de tecido de granulação e hipertrofia (Figs. 4.6E e F e Fig. 4.7).

Unha Encravada Infantil

As dobras laterais hipertroóficas podem estar presentes devido ao desvio congênito da unha do primeiro pododáctilo, onde a unha encravada está presente desde o momento do nascimento, por um desvio da matriz ungueal. Pode ocorrer também devido à hipertrofia das dobras anteriores e/ou laterais, que frequentemente surgem no primeiro ano de vida, podendo estar presente desde o nascimento (Fig. 4.8). Na grande maioria dos casos há correção espontânea. Deve-se dar atenção à opção cirúrgica entre 18 meses e 2 anos de idade, já que pode levar à distrofia permanente.

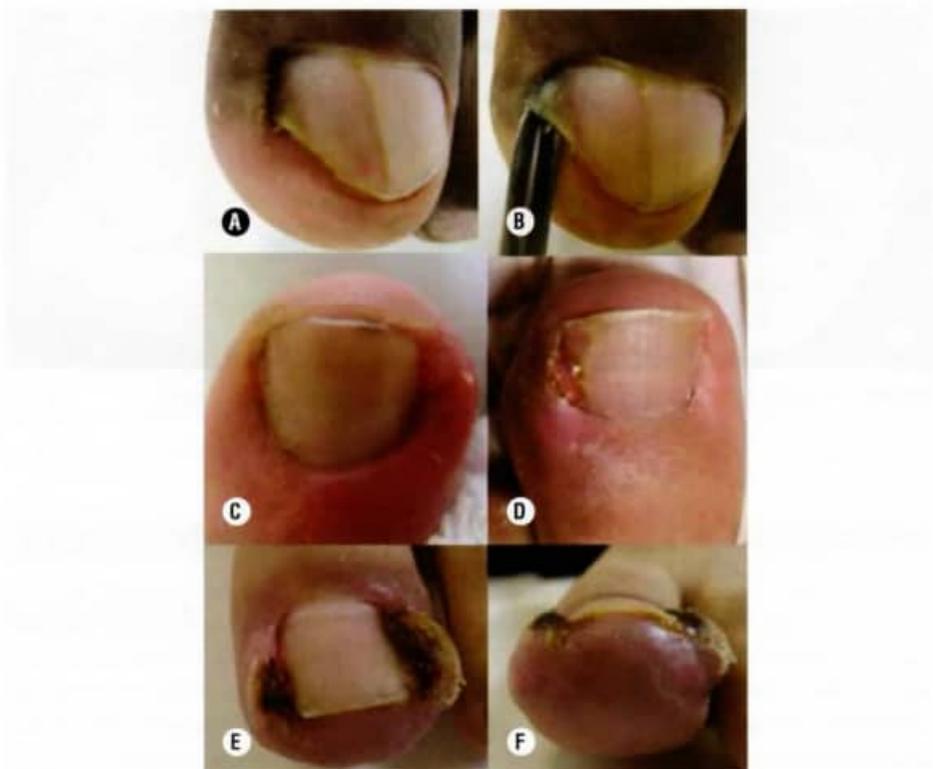


FIGURA 4.6. A e B. Onicocriptose Subcutânea Grau 1. C e D. Onicocriptose subcutânea Grau 2. E e F. Onicocriptose subcutânea Grau 3.



FIGURA 4.7. Casos exuberantes de onicocriptose Grau 3. A e B. Onicocriptose subcutânea e hipertrofia severa de dobras que recobre a unha – “jail nail”. C. Onicocriptose subcutânea e hipertrofia de dobras com formação de ponte fibrosa. D. Intenso tecido de granulação.



FIGURA 4.8. A e B. Onicocriptose da infância. Foto A de Juan Manuel Molina e Hernan Duque – Unidad Dermatologia Laser en Pereira, Colombia.

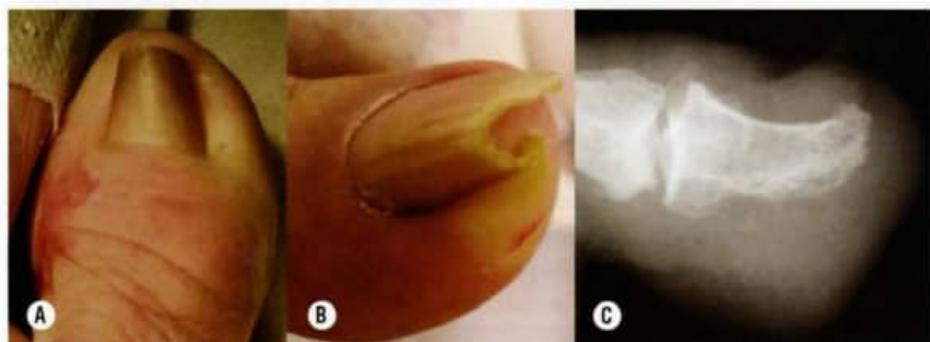


FIGURA 4.9. Aumento da curvatura transversa da unha. A. Unha em pinça. B. Hipercurvatura transversa lateral, unha *plicata*. C. Alteração óssea.

Aumento da Curvatura Transversa da Unha (Unha em Pinça)

Curvatura transversa exagerada que aumenta ao longo do eixo longitudinal, provocando dor. Ocorre por corte inadequado da placa ungueal em sua porção lateral, dando condições para que a dobra ungueal ocupe o local da lâmina ausente, sem formação de hipertrofia, alterando a sua forma (Fig. 4.9). Também pode ocorrer devido a projeção óssea subungueal, ceratose subungueal ou a alteração na forma de deambulação. A radiografia é indispensável, muitas vezes revelando osteófitos. A conduta conservadora ou cirúrgica depende do quadro clínico, do sintoma dor e da presença de alterações subungueais.

TRATAMENTO CONSERVADOR

O tratamento conservador, também chamado de ortonixia, é um procedimento não invasivo que visa à correção da forma anatômica e fisiológica da placa ungueal com o uso de ferramentas simples e de fácil manuseio. A escolha do tratamento conservador depende da forma clínica da onicocriptose e da experiência profissional diante das desvantagens do tratamento cirúrgico, como tempo de cicatrização, distrofia permanente da placa ungueal e restrição das atividades

normais. O médico e o profissional técnico podólogo atuam em conjunto para o sucesso e acompanhamento terapêutico.

Assim, a indicação conservadora é mais frequente nos seguintes casos: onicocriptose subcutânea sem hipertrofia de dobras laterais, hipertrofia leve da dobra anterior, aumento de leve intensidade da curvatura transversa da placa ungueal.

Órteses

Fibra de memória ou *clip system* – É uma órtese plástica com fibras de memória com a função de exercer forças de tração para corrigir o aumento da curvatura transversa da placa ungueal, aplainando-a. Esta órtese é colada transversalmente sobre a unha com cola de cianocrilato e mantida por 3-4 semanas para reavaliação do quadro clínico. Variantes das órteses plásticas são usadas, como os grampos de metal nas bordas laterais da unha associado a fios de aço ou elástico, que exercem tração da placa ungueal (Fig. 4.10). As órteses promovem alívio rápido da dor.

Acolchoamento

A manobra de acolchoamento consiste em proteger o agente traumatizante, que é a unha, do traumatizado que é o tecido mole periungueal. É um método de fácil execução e produz alívio rápido da dor. Podem ser usados algodão, fita adesiva ou tubo plástico (Fig. 4.11A).

O uso de algodão é interessante no processo inflamatório agudo da onicocriptose no primeiro momento, porque a unha e a pele estão em íntimo contato. É feito um chumaço alongado de algodão que é encaixado nas dobras laterais por debaixo da placa alterada. O intuito é proteger a espícula ungueal, permitindo o avanço da placa sem trauma do tecido adjacente. O algodão, além de proteger a placa, absorve o exsudato existente e deve ser trocado sempre que estiver úmido (Fig. 4.11B-D).

O tubo plástico é preferencialmente usado quando não há exsudato, pois a sua maior complicação é a infecção secundária. Porém, o seu uso na presença de tecido de granulação é amplamente descrito na literatura. O tubo usado faz parte do cateter para infusão venosa, que contém um tubo de vinil estéril, flexível e transparente. Este tubo de vinil é cortado do tamanho proporcional a lateral da placa ungueal. É feito um corte horizontal de abertura do tubo que é encaixado na lateral da placa e fixado com cola de cianocrilato. A vantagem deste procedimento é que não necessita de troca diária. Trabalhos demonstram o seu uso na presença de tecido de granulação evidenciando o seu desaparecimento gradual, provando que quando não há trauma, há regeneração do tecido mole periungueal afetado (Fig. 4.11E-F).

A fita adesiva é usada com duas finalidades: proteção do tecido mole periungueal, separando-o da placa, e tração do tecido mole no sentido oposto ao seu ajuste à placa ungueal. Ela é presa delicadamente na dobra lateral por debaixo da lâmina, protegendo a espícula, e fixada obliquamente, em direção da dobra proximal e região plantar, com tração do tecido traumatizado. Este método deve ser realizado diariamente (Fig. 4.11G).

Resina Acrílica

A resina acrílica, amplamente usada na odontologia, tem a função de esculpir uma placa ungueal, alongando-a e/ou lateralizando-a com a finalidade de demarcar o local em que a placa



FIGURA 4.10. Órtese. A, B, C e E, fibra de memória ou *clip system*; D e F, variantes.



FIGURA 4.11. Acolchoamento. A. Material usado: tubo plástico e algodão. B. Inflamação da dobra lateral. C e D. Acolchoamento com algodão e proteção da dobra lateral. E. Corte oblíquo da lâmina ungueal e dor local. F. Tubo plástico fixo protegendo a dobra lateral. G. Fita adesiva elástica protegendo e tracionando a dobra lateral.

irá se acomodar, bem como afastar e diminuir a hipertrofia de dobras laterais e/ou anterior. É feita misturando pó de acrílico (éster de polímero acrílico) ao líquido acrílico (éster monômero acrílico), que, durante polimerização (oxigenação desta mistura), forma uma resina endurecida. O momento de adequação da resina no coto ungueal é enquanto ocorre o endurecimento, com uma textura que facilita o molde de uma placa ungueal falsa de maneira adequada para cada ocasião. Deve haver proteção da região subungueal e lateral com vaselina sólida para não haver fixação da resina nos tecidos moles (Fig. 4.12).

Quanto ao tecido de granulação, ao proteger a região de trauma provocado pela espícula ungueal, este tende ao desaparecimento. Para facilitar sua regressão, também são usados ácidos, como o ácido tricloroacético. O uso de ácido é feito por médicos, e as demais técnicas conservadoras, como a colocação de órteses, manobra de acolchoamento e resina para fabricação de uma unha falsa que demarque o território da placa ungueal, são realizadas por médicos e/ou podólogos.

Para o sucesso terapêutico, é importante a relação médico – paciente – podólogo bem como a orientação quanto aos cuidados diários. O tempo de melhora é diretamente proporcional ao tempo de crescimento da placa ungueal com proteção da espícula.

TRATAMENTO CONSERVADOR COMBINADO

O tratamento conservador combinado é um método efetivo que utiliza diferentes mecanismos de ação a fim de obter efeitos sinérgicos na reconstituição e no redirecionamento do aspecto físico e fisiológico da placa ungueal. É importante entender o quadro clínico de cada caso para decidir a combinação de técnicas mais adequada.

Ao caminhar, no momento da troca de passos, projetamos o peso do corpo nas pontas dos pés. Neste momento, as dobras ungueais se projetam em direção à placa ungueal interrompendo sua passagem, provocando dor local e o início do processo inflamatório da onicocriptose. Com o objetivo de tratar ou prevenir esta condição, o tratamento conservador combinado deverá compor os seguintes procedimentos:



FIGURA 4.12. Resina acrílica. **A.** Corte oblíquo da lâmina com formação de espícula ungueal. **B.** Resina acrílica protegendo a dobra ungueal. **C.** Éster de polímero e éster de monômero.



FIGURA 4.13. Tratamento conservador combinado com uso de órtese e acolchoamento com algodão.

1. Redirecionar a curvatura da lâmina ungueal com o uso da órtese que utiliza um jogo de força de tração contrária a esta curvatura e/ou
2. Acolchoar as laterais da lâmina ungueal, onde há espículas de graus variados, com algodão, tubo plástico, fita adesiva ou silicone, que irá proteger o agente traumatizado (pele perioniqual) do traumatizante (espícula ungueal) (Fig. 4.13) e/ou
3. Usar molde de resina fabricado com monômero e polímero que se fixa na placa ungueal. A resina se torna rígida após o fenômeno de polimerização, protegendo e demarcando o local em que a lâmina ungueal irá se posicionar, muitas vezes redirecionando as dobras laterais e anterior e/ou
4. Usar fita adesiva elástica no sentido contrário da projeção lateral da dobra ungueal, traçando-a e liberando o espaço necessário para a passagem livre da placa ungueal.

Assim, para uma onicocriptose em que há corte triangular da lâmina e dor local, aumento da sua curvatura transversa, o tratamento que utiliza a órtese associada à manobra de acolchoamento é o mais indicado.

De outra forma, para uma condição de hipertrofia grau leve de dobras laterais e/ou anterior que impeça a passagem da lâmina ungueal, a manobra de acolchoamento da lâmina associada ao molde de resina é o tratamento de escolha.

No caso de projeção da dobra lateral em direção à lâmina ungueal com presença de espícula ungueal distal, o uso de fita adesiva elástica associada à manobra de acolchoamento é efetivo.

Conclui-se que o tratamento combinado com a finalidade de proteger e redirecionar a lâmina ungueal é seguro e efetivo, merecendo acompanhamento em um intervalo de tempo relativamente curto, em torno de 21 a 30 dias, para a verificação do processo de melhora e troca do material usado, até que ocorra o reposicionamento fisiológico da placa ungueal.

RETRONÍQUIA

Retroníquia é uma forma de onicocriptose da dobra proximal. O termo vem do latim “*retro*”, para trás, e do grego “*onychia*”, unhas. Ocorre quando há onicomadese com conseqüente alteração do crescimento longitudinal da placa ungueal. Uma placa nova é gerada e, ao emergir, encontra a placa antiga previamente descolada, ocupando a mesma posição. Ocorre um desalinhamento da placa embaixo da dobra proximal com conseqüente penetração da unha na região ventral da dobra proximal, resultando em inflamação e paroníquia crônica.

O trauma que provoca descolamento da placa a partir da matriz (onicomadese) é fator precipitante e agravante desta condição.

A fisiopatogenia ocorre quando a placa recém-formada cresce sob a antiga e a empurra em vez de retirá-la, aumentando a espessura da dobra proximal e gerando um processo reacional inflamatório. Este crescimento alterado muda a direção da nova placa ungueal que é incorporada na dobra proximal como resultado do desenvolvimento de tração gerada pelo processo inflamatório.

Clinicamente ocorre dor local, sinais flogísticos inflamatórios, paroníquia persistente e, frequentemente, há tecido de granulação, podendo evoluir para exsudação, o que constitui um meio ideal para o crescimento de bactérias. Quando ocorrem nos dedos dos pés, estas manifestações clínicas persistentes alteram a deambulação do paciente que busca uma posição antálgica, denotando assim alta morbidade a esta patologia. A placa, permanentemente pressionada contra a dobra proximal, com sua borda descolada e afiada, impede a resolução espontânea da doença (Fig. 4.14).

O diagnóstico é clínico e, muitas vezes, mal interpretado sendo, portanto, tratado inadequadamente. Importantes critérios para o diagnóstico são o espessamento da dobra proximal, a inflamação crônica dolorosa e a presença de tecido de granulação. Pode ser de difícil diagnóstico e simula um tumor ungueal quando associado a onicomadese.

Dentre os exames complementares de imagem, a dermatoscopia é útil ao demonstrar claramente a onicolise da região proximal, que muitas vezes passa despercebida ao exame físico (Fig. 4.15). Através de ultrassom de frequência variável, tomografia computadorizada, ressonância nuclear magnética e cintilografia, visualizam-se claramente as imagens anatômicas e funcionais da unidade ungueal e suas alterações inflamatórias, excluindo tumores ou artropatias e permitindo um melhor planejamento da conduta a ser adotada.

A avulsão simples da unha sobreposta é curativa. A assepsia e o uso de anti-inflamatório são indicados. É importante a pesquisa de fungos e bactérias direcionando o tratamento em cada caso clínico.



FIGURA 4.14. Retroníquia. **A.** Sinais flogísticos inflamatórios na dobra ungueal proximal, paciente queixando-se de muita dor local, paroníquia e onicolise total após trauma 2 meses antes da consulta. **B.** Retirada da placa ungueal com visualização da imersão de uma nova placa que traumatiza a dobra lateral gerando tecido de granulação e desencadeando todo o processo inflamatório.



FIGURA 4.15. Retroníquia – dermatoscopia. **A e B.** Melhor visualização da onicomadese, descolamento ungueal proximal, cromoníquia subungueal, tecido de granulação na região proximal.

ALOPECIA AREATA

A alopecia *areata* (AA) é uma afecção crônica dos folículos pilosos e das unhas. A queda dos cabelos e/ou pelos ocorre por interrupção de sua síntese, sem destruição ou atrofia dos folículos, motivo pelo qual pode ser reversível. Apesar de sua etiopatogenia não estar totalmente esclarecida, consideram-se de importância os fatores genéticos, os autoimunes e o estresse emocional. A predisposição genética é, provavelmente, de origem poligênica, já que portadores da síndrome de Down têm uma incidência aumentada, assim como pacientes atópicos.

A relação de pacientes com AA associada a alterações ungueais é conhecida há muito tempo. Segundo autores, a sua prevalência varia de 10-66%. O acometimento ungueal é proporcional à gravidade da queda capilar, especialmente à agressividade do seu início. Existem relatos até de lesões ungueais precedendo a alopecia, sem alteração no prognóstico.

A apresentação clínica das alterações das unhas na AA varia de acordo com a gravidade e localização da lesão. Em essência, todas essas mudanças são o resultado da doença da matriz ungueal. Onicorrexe (sulcos longitudinais paralelos), traquioníquia (rugosidade da superfície das unhas) e *pits* ou *pittings* são observados quando a parte proximal da matriz é afetada. Se ambas as partes proximal e distal são afetadas, a espessura da placa ungueal diminui e se torna fina e friável. Quando grave, o afinamento pode levar a eventual destruição da placa, bem como a separação proximal da placa ungueal do leito ungueal (onicomadese), linhas ou manchas brancas na placa ungueal (leuconíquia) ou unhas em forma de colher (coiloníquia) (Fig. 4.16).

Em um estudo com 200 pacientes com AA, Kasumagic-Halilovic e Prohic (2009) observaram 24,5% de pacientes com *pitting* de aspecto fino, semelhante a uma grade pontilhada com linhas verticais e horizontais regulares. A traquioníquia foi encontrada em 14,3%, e onicorrexe em 6,1% dos pacientes. Estas alterações foram mais frequentes em pacientes com AA mais graves (AA *totalis* ou *universalis*, 54,8%) em comparação às AA circunscritas (19%). Ainda mostrou que não houve correlação entre a duração da AA e as alterações nas unhas.

As depressões cupuliformes (*pittings* ou *pits*) costumam ser menores que na psoríase e podem exibir uma forma especial de unha multifacetada, como se estivesse sido esculpida por martelo.



FIGURA 4.16. Alterações ungueais na alopecia *areata*. **A.** Onicorrexe, placa ungueal fina e frível, fragmentação da superfície da placa. Cortesia Dr. Aguinaldo Bonalumi Filho, hospital Universitário Evangélico, Curitiba. **B.** Depressões cupuliformes (*pittings* ou *pits*) rasos, regulares com forma multifacetada, como se estivesse sido esculpida por martelo.



FIGURA 4.17. **A.** Alterações ungueais na alopecia *areata*: onicorrexis, lúnula avermelhada, onicólise. **B.** Resolução do quadro clínico ungueal após resolução da alopecia do couro cabeludo, uso sistêmico de corticoide.

Outras anormalidades ungueais observadas na AA incluem leuconíquia verdadeira *punctata*, lúnulas vermelhas, coiloníquia e onicólise. A onicomadese se associa geralmente à onicólise pluridigital. Onicosquizia, fendas longitudinais e sulcos de Beau podem estar associados a *pittings*. Estes últimos são mais comuns em crianças. Raramente um único dedo é acometido. Podem acometer todas as unhas (síndrome das 20 unhas), e podem preceder ou acompanhar a AA e continuar após a doença.

Em relação ao diagnóstico diferencial, são três as doenças que devem ser lembradas: psoríase, líquen plano e onicomiose. O diagnóstico diferencial da alteração física traquioníquia se faz com a dermatite atópica, o líquen plano ungueal, a ictiose vulgar e a deficiência de imunoglobulina A.

A resolução do quadro clínico da alopecia do couro cabeludo é, em geral, acompanhada por melhora ou resolução das alterações ungueais, não requerendo tratamento específico para as mesmas.

Nas formas isoladas, corticoides sistêmicos, em dias alternados, podem temporariamente ser benéficos (Fig. 4.17). O seu emprego não é totalmente justificado, uma vez que, ao contrário do líquen plano, as alterações ungueais são reversíveis. Corticoides intramatriciais podem ser adjuvantes, mas devem ser reservados para onicodistrofias severas.

SÍNDROME VESICULOSA DE MÃOS E/OU PÉS

A síndrome vesiculosa de mãos e/ou pés é um conceito abrangente que engloba todas as possibilidades etiológicas que levam a um quadro clínico desde vesículas e bolhas, quando agudo, a descamação e fissuras, quando crônico. É definida como dermatite predominantemente restrita a essas regiões e pode atingir a região perioniquial causando onicodistrofias.

A etiologia pode ser de origem exógena ou endógena. Na primeira, teremos o eczema de contato (por irritante primário, imunológico ou alérgico), alérgenos ingeridos ou inalados, as infecções (essencialmente fúngicas), assim como as farmacodermias (penicilina, piroxicam, imunoglobulina endovenosa). Quando a natureza for endógena, o diagnóstico pode ser a dermatite atópica, os quadros de eczemas idiopáticos, como o numular, e a dermatite plantar juvenil.

Outra nomenclatura que está englobada nesse conceito maior é a disidrose idiopática ou verdadeira, eczema disidrótico ou simplesmente disidrose para quando não for possível estabelecer uma etiologia.

Nesta seção deste capítulo, abordaremos apenas a disidrose, visto que as demais entidades estarão sendo estudadas em seus respectivos capítulos.

A disidrose é também conhecida como *pompholyx*, palavra grega que significa bolha, o que dá a conotação de quadro agudo. Cerca de 20% das lesões eczematosas das mãos acabam por receber esse diagnóstico. Ocorre predominante na faixa entre 20-40 anos de idade, atinge igualmente ambos os sexos e acima de 80% dos casos são em indivíduos brancos. É mais comum nos meses quentes e se associa à hiper-hidrose. Fatores emocionais podem agravá-la ou mesmo desencadeá-la.

Na fisiopatologia da fase aguda, as vesículas surgem sob a camada córnea, que é caracteristicamente espessa na região palmoplantar, e, à medida que aumentam de volume, podem se tornar dolorosas (Fig. 4.18A). A migração até a superfície dura cerca de três semanas quando então se tornam secas com descamação fina nos casos menos intensos. Nos casos mais intensos surgem bolhas.



FIGURA 4.18. Síndrome vesiculosa e onicodistrofia vistas à dermatoscopia. **A.** Fase aguda, vesículas surgem sob a camada córnea. **B.** Concomitância de lesões da fase aguda com as da fase crônica, vesículas e descamação. **C.** Fase crônica caracterizada por descamação e fissura.

Os surtos duram cerca de três semanas e podem ser subentrantes o que leva o processo à cronicidade, caracterizado por liquenificação, queratose, crostas, descamação e fissuras dolorosas. Ao observar bolhas e fissuras contíguas, temos a concomitância de lesões da fase aguda com as da fase crônica (Fig. 4.18B e C). A infecção por *Staphylococcus aureus* é uma complicação comum com pustulização das lesões e crostas melicéricas.

É caracterizada por acometimento simétrico e bilateral nas mãos com mais frequência do que nos pés. Na fase aguda, vesículas estão localizadas preferencialmente nas superfícies laterais e dorsais dos dedos. Dependendo do tamanho das lesões, elas serão mais ou menos dolorosas e, se infectadas, a sintomatologia alérgica se torna mais intensa. O prurido, quase sempre doloroso, é aliviado com a descompressão das vesículas ou bolhas por perfuração ou incisão.

Quando as lesões são próximas à unidade ungueal, temos o quadro clínico da paroníquia, que pode ser aguda ou crônica, com formação de ambiente propício ao desenvolvimento de infecções secundárias por leveduras e bactérias com drenagem frequente de pus. As alterações ungueais são variadas, ocorrem irregularidades na superfície da placa ungueal, como fragmentação da placa e sulco de Beau, onicomadese e onicólise.

No diagnóstico diferencial, devemos excluir as demais erupções desidrosiformes através da anamnese, que pode estabelecer em 80% dos casos a etiologia, ainda que, por vezes, se faça necessário o teste de contato. Em lesão plantar, o exame micológico direto e a cultura são obrigatórios. A psoríase palmoplantar, a vulgar quando ainda restrita à região, assim como a forma pustulosa, são diagnósticos que, muitas vezes, se definem mais claramente ao longo do tempo. O penfigoide bolhoso, em sua forma localizada e aspecto disidrosiforme (penfigoide bolhoso disidrosiforme), e a sífilis secundária, quando restrita à região palmoplantar, fazem o diagnóstico diferencial.

No tratamento, medidas gerais devem ser recomendadas como limitar a lavagem das mãos, evitar o uso de detergentes e sabonetes, que em contato agravam o quadro, e preferir luvas de vinil em vez das de látex.

Na fase aguda, o tratamento consiste em compressas ou banhos de permanganato de potássio, solução de Burow (acetato de alumínio a 10-20%) ou água boricada a 2%, duas a três vezes/dia até a melhora das lesões quando, então, faz-se uso de creme de corticoide ultrapotente ou pasta d'água. PUVA terapia tópica é um bom método terapêutico e superior ao UVB. Nos casos exuberantes, 40-60 mg de prednisona e, nos casos refratários, imunossupressores como azatioprina e ciclosporina estão indicados.

Na fase crônica, são utilizados os cremes e as pomadas com coaltar a 2%-5% e cremes hidratantes. O uso de tacrolimus a 0,1% e pimecrolimus a 1% tem demonstrado bons resultados. Nos casos mais brandos, o uso tópico de alitretinoína (Toctino[®]) a 0,1% está indicado e, nos mais intensos, dose única diária de 30 mg, via oral, por mais de 6 semanas tem se mostrado eficaz. Radioterapia superficial (raios Grenz) é um método efetivo e deve ser considerado nos casos refratários.

Medidas que combatam a hiper-hidrose como iontoforese, toxina botulínica e iontoforese podem ser consideradas.

Referências Bibliográficas

Psoríase Ungueal

- Aktan S, Ilknur T, Akin C, Ozkan S. Interobserver reliability of the Nail Psoriasis Severity Index. *Clin Exp Dermatol* 2007;32:141-144.
- Baran RL. A nail psoriasis severity index. *Br J Dermatol* 2004;150:568-569.
- Cassell SE, Bieber JD, Rich P, Tutuncu ZN, Lee SJ, Kalunian KC, Wu CW, Kavanaugh A. The modified Nail Psoriasis Severity Index: validation of an instrument to assess psoriatic nail involvement in patients with psoriatic arthritis. *J Rheumatol* 2007;34:123-129.
- Grover C, Reddy BS, Uma Chaturvedi K. Diagnosis of nail psoriasis: importance of biopsy and histopathology. *Br J Dermatol* 2005;153:1153-1158.
- Jiaravuthisan MM, Sasseville D, Vender RB, Murphy F, Muhn CY. Psoriasis of the nail: anatomy, pathology, clinical presentation, and a review of the literature on therapy. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:1-27.
- Maejima H, Taniguchi T, Watarai A, Katsuoka K. Evaluation of nail disease in psoriatic arthritis by using a modified nail psoriasis severity score index. *Int J Dermatol* 2010;49:901-906.
- McGonagle D, Tan AL, Benjamin M. The nail as a musculoskeletal appendage: implications for an improved understanding of the link between psoriasis and arthritis. *Dermatology* 2009;218:97-102.
- McGonagle D, Benjamin M, Tan AL. The pathogenesis of psoriatic arthritis and associated nail disease: not autoimmune after all? *Curr Opin Rheumatol* 2009;21:340-347.
- Nakamura RC, Azulay-Abulafia L. Onicopatias inflamatórias: psoríase e líquen plano. In: Lupi O, Belo J, Cunha PR, (orgs.). *Rotinas de diagnóstico e tratamento da Sociedade Brasileira de Dermatologia*. Rio de Janeiro: GEN, 2010; p. 357-363.
- Parrish CA, Sobera JO, Elewski BE. Modification of the Nail Psoriasis Severity Index. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53:745-746.
- Rich P, Scher RK. Nail Psoriasis Severity Index: a useful tool for evaluation of nail psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:206-212.
- Zaias N. Psoriasis of the nail. A clinical-pathologic study. *Arch Dermatol* 1969;99:567-579.

Líquen Plano Ungueal

- Baran R, Dawber R, Haneke E, Tosti A. Treatment in common nail disorders. In: Tosti A, Baran R, Dawber R, Haneke E. *A text atlas of nail disorders techniques in investigation and diagnosis*. Cap. 13. 3rd ed. London: Martin Dunitz Ltd; 2003; p. 320-321.
- Evans AV, Roest MA, Fletcher CL, Lister R, Hay RJ. Isolated lichen planus of the toe nails treated with oral prednisolone. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:412-414.
- Hall R, Wartman D, Jellinek N, Robinson-Bostom L, Telang G. Lichen planus of the nail matrix with predominant plasma cell infiltrate. *J Cutan Pathol* 2008;35(Suppl. 1):14-16.
- Piraccini BM, Saccani E, Starace M, Balestri R, Tosti A. Nail lichen planus: response to treatment and long term follow up. *Eur J Dermatol* 2010;20:489-496.
- Tosti A, Piraccini BM, Cambiaghi S, Jorizzo M. Nail lichen planus in children: clinical features, response to treatment and long-term follow-up. *Arch Dermatol* 2001;137:1027-1032.
- Ujije H, Shibaki A, Akiyama M, Shimizu H. Successful treatment of nail lichen planus with topical tacrolimus. *Acta Derm Venereol* 2010;90:218-219.

Onicocriptose (Unha Encravada)

Classificação

- Al Kline DPM. Onychocryptosis A Simple Classification System. *The Foot & Ankle Journal*, 2008. Vol 1(5): 6-13.
- Baran R, Dawber RPR, de Berker D, Haneke E, Tosti A. Disease of the nails and their management. Textbook. Third edition. Oxford: Blackwell Science Ltd, 2001.
- Enriquez MJ, Delgadillo AA. Onicocriptosis en infantes. Reporte de 9 casos. *Rev Cent Dermatol Pascua*, 2004; Vol. 13(3):168-171.
- Heidelbaugh JJ, Lee H. Management of the ingrown toenail. *Am Fam Physician*. 2009 Feb 15;79(4):303-8.
- Reis CMS, Filho EGMR. Tratamento cirúrgico da onicocriptose. Excisão do tecido mole circunjacente ao leito ungueal utilizando radioeletro-cirurgia e criocirurgia. *Surg Cosmet Dermatol*. 2010;2(3):180-3.

Tratamento Conservador

- Autrasson MC. Ortoplastie. Ortonyxie. *Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris-France), Kinésithérapie-Rééducation fonctionnelle*, 1994;26-161-A-16, 1-3.
- Lazar L, Erez I, Katz S. A conservative treatment for ingrown toenails in children. *Pediatr Surg Int*, 1999;15: 121-122.

Matsumoto K, Hashimoto I, Nakanishi H, Kubo Y, Murao K, Arase S. Resin splint as a new conservative treatment for ingrown toenails. *J Med Invest*, 2010;57:321-325.

Nazari S. A simple and practical method in treatment of ingrown nails: splinting by flexible tube. *J EADV*, 2006; 20:1-5.

Tratamento Conservador Combinado

Arai H, Arai T, Nakajima H, Haneke E. Formable acrylic treatment for ingrowing nail with gutter splint and sculptured nail. *International Journal of Dermatology*, 2004;43:759-765.

Gupta S, Sahoo B, Kumar B. Treating ingrown toenail by splinting with a flexible tube: an Indian experience. *J Dermatol* 2001;28:485-489.

Kose O, Celiktas M, Kisin B, Ozyurek S, Yigit Seymus. Is There a Relationship Between Forefoot Alignment and Ingrown Toenail? A Case-Control Study. *Foot Ankle* 4, 2010.

Retroníquia

Baumgartner M, Haneke E. Retronychia: diagnosis and treatment. *Dermatol Surg* 2010;36:1610-1614.

Dahdah MJ, Kibbi AG, Ghosn S. Retronychia: report of two cases. *J Am Acad Dermatol* 2008;58:1051-1053.

de Berker DA, Richert B, Duhard E, Piraccini BM, André J, Baran R. Retronychia: Proximal ingrowing of the nail plate. *J Am Acad Dermatol* 2008;58:978-983.

Kim MH, Kim JE, Park HJ, Oh ST, Cho BK. Three cases of retronychia. *Korean J Dermatol* 2010;48:209-213.

Wortsman X, Wortsman J, Guerrero R, Soto R, Baran R. Anatomical changes in retronychia and onychomadesis detected using ultrasound. *Dermatol Surg* 2010;36:1615-1620.

Alopecia Areata

Baden HP. Nail abnormalities associated with cutaneous diseases. In: Baden HP, ed. *Disease of the hair and nails*. Year Book Medical, Chicago, 1987; pp. 134-143.

Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. Physical signs. *Diseases of the nails and their management*. 3^a edition. Blackwell publishing, 2001; Cap. 5, pp. 210-214.

Kasumagic-Halilovic E, Prohic A. Nail changes in alopecia areata: frequency and clinical presentation. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2009;23:240-241.

Orecchia G, Douville H, Marelli MA. Nail changes and alopecia areata. *Ita General Rev Dermatol* 1988;25:179-184.

Scheinfeld NS. Trachyonychia: a case report and review of manifestations, associations, and treatments. *Cutis* 2003;71:299-302.

Tosti A, Daniel R, Piraccini BM, Iorizzo M. Color atlas of nails. London, New York: Springer, 2010; pp. 114.

Síndrome Vesiculosa de Mãos e/ou Pés

Cestari SCP, Azulay DR, Azulay RD. Eczemas e dermatites afins. In: Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. *Dermatologia*. 5^a ed. Atualizada e revisada, Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2011; p. 171-189.

Doshi DN, Kimball AB. Vesicular palmoplantar eczema. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI Gilchrist BA. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. 7^a ed. New York: McGraw-Hill, 2008; p. 162-167.

Hanauer L, Azulay-Abulafia L, Azulay DR, Azulay RD. Doenças vesicobolhosas. In: Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. *Dermatologia*. 5^a ed. Atualizada e revisada, Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2011; p. 145-161.

Minelli L, Florião RA, Sternick M, Gon AS. Disidrose: aspectos clínicos, etiopatogênicos e terapêuticos. *An Bras Dermatol* 2008;83:107-115.

Ruzicka T, Lynde CW, Jemec GB, Diepgen T, Berth-Jones J, Coenraads PJ, Kaszuba A, Bissonnette R, Varjonen E, Holló P, Cambazard F, Lahfa M, Elsner P, Nyberg F, Svensson A, Brown TC, Harsch M, Maares J Efficacy and safety of oral alitretinoin (9-cis retinoic acid) in patients with severe chronic hand eczema refractory to topical corticosteroids: results of a randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter trial. *Br J Dermatol* 2008;158:808-817.

Voeks E, Plötz SG, Ring J. The dyshidrotic eczema area and severity index: a score developed for the assessment of dyshidrotic eczema. *Dermatology* 1999;198:265-269.

Doenças Ungueais Infecciosas

5

ONICOMICOSE

A onicomicose corresponde a qualquer infecção do leito ungueal causada por fungos. Os principais fungos dermatófitos causadores das onicomicoses são *Trichophyton rubrum*, *Trichophyton mentagrophytes* var. *interdigitale* e *Epidermophyton floccosum*. As leveduras como *Candida* spp, principalmente a *Candida albicans*, têm seu papel bem estabelecido como agentes causadores de onicomicoses, juntamente com outras leveduras menos frequentes como *Trichosporon* spp. Quando o agente etiológico é a *Candida* spp, deve-se levar em conta a investigação clínica do quadro de candidíase mucocutânea crônica (CMCC). Existe a possibilidade de coinfeção por esses agentes.

Em 2005, 878 pacientes portadores de onicodistrofias foram atendidos no setor de Micologia do Instituto de Dermatologia Prof. Azulay, na Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro, e submetidos a exame micológico direto e cultura. A levedura *Candida* spp foi o principal agente etiológico das onicomicoses dos quirodáctilos, e o gênero *Trichophyton* spp, das onicomicoses por dermatófitos nos pododáctilos.

Os fungos filamentosos não dermatófitos apresentam uma prevalência de 10%-20% das onicomicoses em países de clima tropical e temperado. Os agentes das dermatomicoses, que são fungos geofílicos, filamentosos, hialinos (*Scytalidium hyalinum*, *Scopulariosis brevicaulis*, *Aspergillus* spp, *Fusarium* spp, *Penicillium* spp etc.) ou demáceos (*Scytalidium dimidiatum*), causam infecção ungueal com mais frequência do que se suspeita. Estes fungos são contaminantes, porém também podem produzir infecção ativa. Atualmente já foi comprovado que estes cogumelos invadem a queratina danificada, causando a onicomicose e, no caso do *Scytalidium* spp, podem invadir a queratina sã. Os fungos filamentosos não dermatófitos têm sido valorizados como

agentes causais e não meramente contaminantes ou colonizadores secundários. Em quaisquer das onicomicoses, é muitíssimo mais prevalente o envolvimento das unhas dos pododáctilos, provavelmente devido ao trauma local. A onicomicose é a principal causa de alteração ungueal vista nos consultórios. Por serem crônicas e recalcitrantes à terapia, representam uma fonte endógena para o acometimento de outras áreas.

Quanto à epidemiologia, é infrequente na infância e apresenta prevalência de cerca de 3% em adultos até 55 anos, tendendo a chegar a 5% em idosos. De acordo com diferentes estudos, as onicomicoses representam um total de 20%-50% de todas as onicopatias e acometem tanto homens quanto mulheres na proporção de 3:1. Sua prevalência varia de acordo com o local de origem do indivíduo, seus hábitos, a prática do esporte e a idade. Um estudo, realizado no Rio de Janeiro, com pacientes provindos de consultórios dermatológicos demonstrou prevalência de onicomicoses de 50%, dos quais 40% apresentavam exame micológico direto e cultura positivos para fungos.

Os fatores predisponentes para o aparecimento das onicomicoses são: tinea *pedis*, hiperhidrose, uso de chuveiros públicos, sapatos, meias sintéticas, unhas morfologicamente alteradas, diabetes, má circulação e deficiência imunológica. Microtraumas frequentes causados pelo uso de calçados é um fator facilitador muito frequente no nosso meio.

Clinicamente, os fungos podem invadir as unhas de quatro maneiras diferentes levando a quatro tipos distintos de onicomicoses com diferentes características clínicas específicas, prognóstico e resposta ao tratamento. O tipo de invasão da unha depende do agente etiológico e da suscetibilidade do hospedeiro. A invasão da unha ocorre conforme demonstrado na Figura 5.1.

TIPOS DE ONICOMICOSE

(Classificação de Zaias e cols. 1995 e modificada por Baran e cols. 2006)

Onicomicose Subungueal Distal e Lateral (OSDL)

É o tipo mais comum de onicomicose. Os fungos mais comumente responsáveis por esse tipo são os dermatófitos (principalmente o *T. rubrum*), mofo ou fungos filamentosos não dermatófitos (*Scytalidium* spp, *Scopulariopsis* spp, *Acremonium* spp, *Onychocola canadensis*) e leveduras (*Candida* spp). As regiões palmar e plantar são frequentemente envolvidas, especialmente em infecções por dermatófitos. É comum a associação de onicomicose por *T. rubrum* e *E. floccosum* com tinea cruris. Na maioria das vezes, afeta a unha dos pododáctilos. A onicomicose dos quirodáctilos geralmente acompanha a onicomicose dos pododáctilos, se apresentando como *two feet one hand syndrome*. Clinicamente, apresenta-se com hiperqueratose subungueal e onicólise distal com cromoníquia branco-amarelada (Fig. 5.1). A propagação proximal ocorre via as estrias longitudinais. Áreas com onicólise central da unha e dermatofitoma e/ou estrias amareladas laterais, estão associadas à resposta terapêutica pobre aos antifúngicos sistêmicos (Fig. 5.2). Um mau prognóstico está relacionado com onicomicose por fungos filamentosos não dermatófitos ou “mofos” como *Scytalidium*, *Scopulariopsis* e *Fusarium* ou por *T. rubrum* variedade *nigricante*. Este fungo produz cromoníquia devido ao depósito de melanina produzido pelo fungo.

OSDL pode estar associada a quatro características clínicas principais que podem variar de acordo com o indivíduo. Elas são hiperqueratose subungueal, onicólise, paroníquia e cromoníquia, particularmente, melanoníquia.

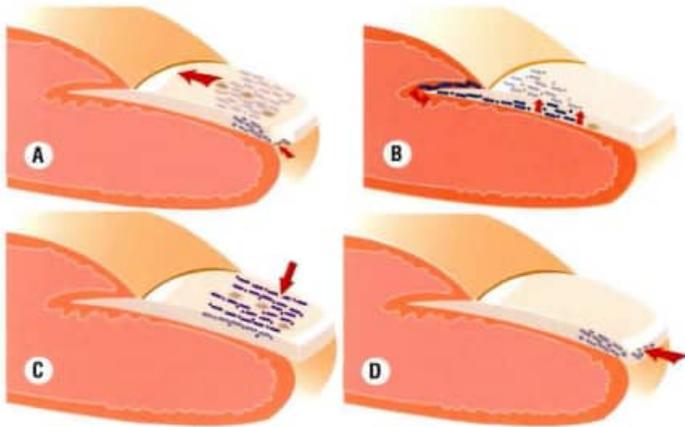


FIGURA 5.1. Tipos de invasão dos fungos na unidade ungueal nas onicomicoses. **A.** Através da região distal subungueal e da dobra lateral da unha (*OSDL*); **B.** Através da dobra proximal invadindo o leito ungueal (*OSP*); **C.** Via a superfície dorsal da lâmina ungueal (*OBS*); **D.** Via a margem livre da unha produzindo a onicomicose do tipo *endonyx* (*OE*).

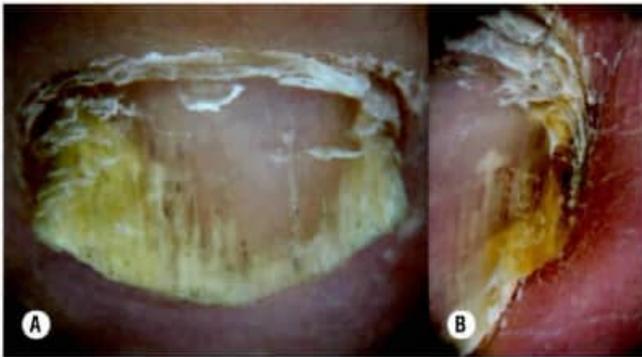


FIGURA 5.2. Onicomicose subungueal distal e lateral (*OSDL*) **A** e **B.** Com estrias e cromoníquia amarelada.

Onicomicose Subungueal Proximal (*OSP*)

O fungo atinge a zona queratogênica da matriz ungueal através da camada córnea presente na dobra proximal e produz infecção a partir da porção ventral da unha. Apresenta-se como área de leuconíquia na porção proximal da placa ungueal devido à presença de elementos fúngicos nessa localização. A superfície dorsal da placa não está acometida. Quando causada por fungos não dermatófitos, os tecidos periungueais se apresentam inflamados e exsudato purulento pode estar presente, especialmente na infecção por *Aspergillus*. Nos quirodáctilos, a infecção pode espalhar-se para a porção dorsal da lâmina, resultando em opacidade e fragilidade. Esta apresentação tem sido frequentemente chamada de “onicomicose branca superficial”.

A *OSP*, que pode se apresentar clinicamente com paroníquia, é bem definida quanto a quatro tipos etiológicos: paroníquia por *cândida*, como comensal ou proveniente de coloniza-



FIGURA 5.3. A. Dermatofitoma. B. Dermatofitoma com hiperqueratose subungueal. C. Onicomicose subungueal distal e lateral (OSDL) com onicólise branco-amarelada. D. Cromoniquia pelo *T. rubrum* variedade nigricante com paroníquia.

ção de paroníquia prévia; paroníquia por *Candida* verdadeira (muito rara), geralmente observada na candidíase mucocutânea crônica (CMCC) ou em pacientes positivos para o vírus da imunodeficiência adquirida (HIV); paroníquia por fungos filamentosos não dermatófitos (p. ex., *Scytalidium*), por vezes associada a leuconíquia (p. ex., *Fusarium*) e infecção por dermatófito (excepcional) (Fig. 5.3).

A OSP pode apresentar-se também sem paroníquia, forma chamada de onicomicose subungueal branca proximal (OSBP). Existem três variantes clínicas dessa infecção: a onicomicose subungueal branca proximal (OSBP) clássica, que consiste em placas brancas subungueais abaixo da dobra proximal da unha; a onicomicose subungueal transversa branca proximal (OSTBP), que se apresenta com leuconíquia com faixas transversas separadas por áreas de unha sadia e a onicomicose subungueal branca (OSB), que ocorre especialmente em pacientes HIV-positivos com uma contagem de células CD4 menor que 450 cel/mm^3 e envolve vários dígitos. Variantes menos frequentes são descritas, como a onicomicose subungueal branca proximal (OBSP) por *Candida* em pacientes com candidíase mucocutânea crônica e a OBSP associada à OSB, vista em pacientes com SIDA.

Onicomicose Superficial (OS)

Afeta somente as unhas dos pododáctilos. Os fungos responsáveis com mais frequência são os fungos dermatófitos *Trichophyton mentagrophytes* var. *interdigitale* e os fungos filamentosos não-dermatófitos, como *Acremonium* spp, *Fusarium* spp e *Aspergillus* spp. O quadro clínico mostra pequenas placas brancas superficiais que podem ser facilmente raspadas da superfície ungueal, a onicomicose branca superficial (OBS). Pode haver tinha *pedis* interdigital associada. Crianças com OBS podem ter infecção por *Candida albicans*. O fungo dermatófito *T. rubrum* variedade



FIGURA 5.4. A. Leuconíquia em onicomicose subungueal proximal (OSP) por *Fusarium* spp. B. Onicomicose por *Candida* spp com onicolise proximal e paroníquia aguda. C. Onicomicose com cromoníquia e paroníquia por *Scytalidium dimidiatum*. D. Tinha palmar por *Scytalidium dimidiatum* acompanha onicomicose.

nigricante e o fungo não dermatófito *Scytalidium dimidiatum* podem ser responsáveis por uma variante rara, a onicomicose superficial negra, em que as unhas apresentam máculas superficiais de coloração negra.

As formas de apresentação clínica da OBS são variadas: OBS clássica, restrita a área visível do leito ungueal; OBS sob (abaixo) da dobra do leito ungueal; OBS aguda; OBS transversa (OTBS); OBS com invasão profunda e as formas mistas, em que a OBS está associada à OSLD, OSBP e ao envolvimento restrito da dobra ungueal ventral (Fig. 5.4).

Onicomicose do Tipo *Endonyx* (OE)

É um tipo raro de onicomicoses causadas por *Trichophyton violaceum* e *Trichophyton sordanense*, porém estes fungos também causam outras formas de onicomicose. O acometimento plantar pode estar associado. A unha apresenta-se com leuconíquia difusa, opaca sem onicólise e sem hiperqueratose subungueal.

Onicomicose Distrófica Total (ODT)

ODT raramente ocorre como condição primária. Frequentemente, representa a evolução secundária de OSDL ou OSP não tratadas. Pode ser primária ou secundária a outras formas. ODT primária geralmente ocorre devido a *Candida* e afeta indivíduos imunodeprimidos, como pacientes com CMCC ou com infecção pelo HIV. A unha se apresenta difusamente espessa e destruída, os tecidos periungueais podem estar inflamados com *pseudoclubbing*. Todos os tipos

de onicomicoses podem evoluir com distrofia, que pode ser parcial ou total (Fig. 5.5). Em pacientes HIV-soropositivos, o acometimento das unhas é múltiplo e, mais frequentemente, do tipo OSP e OBS pelo *T. rubrum*.

O diagnóstico é definido pelas características clínicas das unhas distróficas que devem alertar para a possibilidade de onicomicose. Nesta fase, outras doenças que imitam onicomicose devem ser descartadas, como onicólise traumática, psoríase e líquen plano ungueais.

Os procedimentos diagnósticos geralmente utilizados são o exame direto ao microscópio óptico com preparação de hidróxido de potássio (KOH), a cultura, o *clipping* ungueal ou biópsia ungueal com ácido periódico de Schiff e, com menos frequência, coloração com imuno-histoquímica e, em grandes centros, os métodos de restrição do fragmento RNA (RFLPs) e da reação de polimerase em cadeia (PCR).

Quanto ao tratamento, dispomos de recursos para indicar as seguintes opções terapêuticas ao paciente: monoterapia, terapia combinada, terapia suplementar, terapia intermitente e intervenção mecânica.

Os critérios para indicar monoterapia tópica são a ausência de acometimento da matriz da unha (lúnula) e o envolvimento de menos de 30% das unhas das mãos e 50% das unhas dos pés. Entretanto, vários estudos multicêntricos vêm demonstrando que a terapia combinada é a melhor opção nos casos mais avançados. Porém, em certas condições locais ou gerais, esta modalidade apresenta limitações.

Casos em que o índice de recidiva ou falha terapêutica pode ser maior: unhas distróficas, presença de dermatofitoma, idade avançada (devido ao menor grau de crescimento da unha), alteração na circulação sanguínea, distúrbios vasculares periféricos, diabetes melito e a baixa adesão ao tratamento.

Existem duas substâncias em veículo esmalte com atividade fungicida: amorolfina e ciclopiroxolamina. A amorolfina a 5%, aplicada semanalmente, e o ciclopirox a 8%, aplicado diariamente, podem ser capazes de curar sozinhos as onicomicoses menos exuberantes. Antes da aplicação, recomenda-se lixar a área a ser aplicada. O ciclopirox apresenta boa eficácia para fungos dermatófitos, leveduras, bactérias gram-positivas e gram-negativas e algumas espécies



FIGURA 5.5. Onicomicose branca superficial (OBS). **A.** OBS apresentando leuconíquia na porção dorsal da lâmina ungueal. **B.** OBS apresenta maculas na porção lateral da lâmina ungueal. **C.** OBS associada a onicomicose subungueal lateral e distal (OSDL).

de fungos não dermatófitos. A amorolfina é uma droga fungicida e fungistática que possui atividade contra fungos dermatófitos, fungos demáceos, leveduras e alguns fungos filamentosos não dermatófitos como o *Scytalidium dimidiatum*. O tioconazol a 28% em solução para as unhas, duas vezes por dia é também eficaz contra *T. rubrum* e *T. mentagrophytes*, *Candida* spp e bactérias gram-positivas. Oxiconazol a 1%, miconazol a 1% e isoconazol a 1% são menos eficazes.

A onicoabrasão química (ureia a 40% ou ureia a 20% associada ao ácido salicílico a 10%) ou onicoabrasão cirúrgica facilita a penetração da droga, reduz o tempo de tratamento e diminui a espessura da placa ungueal. Estudos comprovaram que a associação de ureia a 40% e bifonazol a 1% em unguento é uma opção eficaz em pacientes com até quatro unhas acometidas, onicomicose por *Candida* e onicomicose infantil.

Estudos recentes avaliaram a suscetibilidade *in vitro* dos dermatófitos e demonstraram que a terbinafina, itraconazol e fluconazol são eficazes em pacientes imunocompetentes. Entretanto, o fluconazol foi o menos eficaz, e a terbinafina, o agente mais ativo contra esses fungos (Tabelas 5.1 e 5.2).

Dentre as novas drogas estão: os triazóis de segunda geração, voriconazol, posaconazol e ravuconazol com estrutura similar ao fluconazol, aprovado pelo FDA em 2002, com pouco uso no Brasil.

TABELA 5.1 Terapia Sistêmica para uso nas Onicomicoses

	Indicação	Dose	Tempo de Tratamento
Itraconazol	Leveduras grupo <i>Candida</i> spp; fungos dermatófitos e filamentosos não dermatófitos	<ul style="list-style-type: none"> • Contínuo: 100 mg/dia; • Pulso: 200 mg 2x/dia/ 1 sem; intervalo 3 semanas sem medicação; • Alternativo: 200 mg/ 15 dias; intervalo 15 dias sem medicação. 	3 a 6 meses ou até a cura clínica e micológica.
Cloridrato de terbinafina	Onicomicoses por fungos dermatófitos	<ul style="list-style-type: none"> • Adulto 250 mg/dia; • Crianças $\hat{=}$ 12 kg-62,5 mg/dia; 20-40 kg-125 mg/dia; $\hat{=}$ de 40 kg-250 mg/dia; • Contínuo: 250 mg/dia; • Pulsoterapia: 500 mg/dia/ 7 dias. 	3 a 6 meses ou mais.
Fluconazol	Candidíases, menos eficaz nas onicomicoses por fungos dermatófitos	<ul style="list-style-type: none"> • 150-300 mg/1x/sem/ 6 meses • Doses diárias 100 mg/dia: imunodeprimidos com candidíase oral; pacientes não responsivos a terapia convencional. 	6 meses ou mais.

TABELA 5.2 Esquemas Terapêuticos para as Onicomicoses

Terapia combinada	Associação de terapia tópica e sistêmica, esmalte e tratamento sistêmico contínuo ou em pulso.
Terapia intermitente	Pulsoterapias: terbinafina (500 mg/dia por 7 dias ao mês) ou itraconazol (200 mg/2x/dia por 7 dias ao mês).
Terapia sequencial oral	Alternância de diferentes antifúngicos; 2 pulsos de itraconazol (II) e depois 1 ou 2 pulsos de terbinafina (T ou TT), terbinafina uso contínuo e alternar mensalmente com pulsos de itraconazol
Terapia suplementar	Medicação oral em pulso após 6 meses da cura clínica ou após o término dos tratamentos com o exame micológico direto positivo

As terapias alternativas envolvem a iontoforese, que consiste na aplicação de corrente elétrica de 0,5 mA/cm² com aumento de duas a três vezes na penetração da droga na unha; a terapia a laser, que consiste em criar “microfuros”, aumentando a penetração do medicamento na unha; e a terapia fotodinâmica com uso de ALA 20% seguido de luz vermelha de 630 nm a 37J/cm² por 24 segundos de duas em duas semanas por três séries de tratamento.

CRITÉRIOS DE CURA DA ONICOMICOSE

Ausência ou presença mínima de hiperqueratose subungueal distal; espessamento do leito ungueal e exame micológico direto e cultura negativos. A presença de estrias brancas ou amareladas ou placas laranja-acastanhadas indica a persistência de onicomicose.

ONICOMICOSSES POR FUNGOS FILAMENTOSOS NÃO DERMATÓFITOS (FFND)

Inicialmente considerados meros contaminantes, esses fungos foram menosprezados quando identificados por exame micológico e cultura. Atualmente, alguns fungos, como o da espécie *Scytalidium dimidiatum*, já são reconhecidos como patogênicos primários e outros como patogênicos secundários, porém sua importância não é menor. Podem servir como porta de entrada em pacientes idosos, diabéticos, imunodeprimidos, transplantados ou em uso de medicações citostáticas. As onicomicoses por FFND são resistentes à maioria dos tratamentos propostos. Não respondem bem à terapia antifúngica sistêmica vigente. Em casos localizados, a primeira escolha é a terapia tópica associada à avulsão química e, em casos avançados, a terapia antifúngica sistêmica e, como coadjuvante, a terapia tópica para incrementar a possibilidade de sucesso terapêutico.

Amorolfina em esmalte é mais indicada para onicomicoses pelo gênero *Scytalidium* spp e por leveduras, e a ciclopiroxilamina para onicomicoses por *Fusarium* spp e *Scytalidium* spp. O itraconazol é o mais indicado para tratamento sistêmico e, quando há infecções mistas, é possível associar terbinafina (dermatófitos) ou fluconazol (*Candida* spp).

PARONÍQUIA MICROBIANA

Paroníquia microbiana é uma das patologias mais comuns da mão devido a uma alteração inflamatória e/ou infecciosa da pele ao redor da unha (perioníquio). Esta infecção é designada informalmente como panarício.

Clinicamente, apresenta-se como uma condição aguda ou crônica (mais de seis semanas de duração). É uma infecção localizada, superficial ou com evolução para formação de abscesso de tecidos perioniquiais das mãos ou, menos comumente, dos pés. Qualquer interrupção da cutícula ou da queratose periungueal que permitem a vedação entre as dobras e a placa ungueal, pode causar a paroníquia. As infecções são oportunistas através da colonização de fungos e/ou bactérias, sendo a levedura *Candida albicans* e o *Staphylococcus aureus* os principais agentes etiológicos.

É mais comum em donas de casa, funcionários de bar e trabalhadores de cozinha, cujo trabalho exige a introdução frequente das mãos em água e detergentes, em profissões como padeiro, pela exposição ao amido, e ocorre, com frequência, após trauma, alteração da circulação dos dedos, cuticulite e diabetes.

AGUDA

Os pacientes com paroníquia aguda referem presença de sinais e sintomas de evolução recente, de curta duração, que podem surgir espontaneamente, após traumatismo ou manipulação. Há dor localizada e sinais flogísticos inflamatórios perioniquiais, como eritema, edema e aumento da temperatura local. A placa ungueal pode apresentar opacidade proximal por aumento da umidade local, cromoníquia e superfície alterada. Se não tratada no momento inicial, pode evoluir para formação de abscesso (Fig. 5.6).

Flutuação e presença de coleção de pus nas dobras ungueais podem ocorrer, a infecção pode progredir e envolver o leito ungueal. Dependendo da quantidade de acúmulo de pus, pode haver onicólise parcial ou total da placa ungueal.



FIGURA 5.6. Paroníquia aguda. **A.** Paroníquia nas dobras laterais por trauma da placa ungueal. **B.** Detalhe da penetração da lâmina na dobra lateral e inflamação local.

Na paroníquia aguda, o organismo infectante mais comum é o *Staphylococcus aureus*, seguido por *Streptococcus pyogenes* e organismos gram-negativos como *Pseudomonas aeruginosa*. Outros agentes causais são: vírus herpes simples, dermatófitos e leveduras. As crianças são propensas a desenvolver paroníquia aguda devido ao hábito de chupar os dedos e roer as unhas.

O tratamento conservador, como assepsia, imersão em água morna e antibioticoterapia, são indicados. É importante realizar a cultura para definir o agente causador e o antimicrobiano a ser usado.

Quando ocorre abscesso ou flutuação, deve-se induzir a drenagem espontânea. Se não tratado, haverá progressão da coleção de pus sob a placa ungueal, provocando onicomadese. Nestes casos, é indicada a remoção da lâmina para permitir a drenagem adequada. A drenagem cirúrgica pode ser necessária e é realizada através de incisão com bisturi sob anestesia. Se o abscesso está na região subungueal, o bisturi deve ser cuidadosamente colocado em cima da lâmina e guiado lenta e suavemente entre a unha e a região de eponíquio (cutícula), delicadamente levantando o eponíquio, permitindo a drenagem sem a necessidade de procedimento agressivo.

CRÔNICA

A paroníquia crônica é o termo usado para os episódios de duração maior que seis semanas, possui causa multifatorial, é, geralmente, não supurativa e responde pouco ao tratamento conservador.

Clinicamente, o eritema é menos intenso e a flutuação é rara. Inflamação, dor e secreção ocorrem esporadicamente após exposição a água ou ambiente úmido. As cutículas, e/ou a pele ao redor das dobras ungueais com seu fator protetor “selante”, estão ausentes, separados da placa ungueal, formando um espaço que se torna porta de entrada de microorganismos, especialmente a *Candida albicans*, que está presente em 95% dos casos de paroníquia crônica após cultura.

Pode iniciar em apenas uma dobra perioniquial, porém tem a característica de se tornar mais agressiva afetando as dobras proximal e lateral. Cada dobra acometida se torna edemaciada e se projeta acima da lâmina ungueal. A lâmina ungueal apresenta cromoníquia, sulcos transversos (Beau) durante o seu crescimento e se torna fragmentada em sua superfície. Há alteração da cor, amarelada, amarronzada ou esverdeada (contaminação secundária bacteriana). Como a condição é crônica, é comum haver fibrose das dobras periungueais que a torna persistente (Fig. 5.7).

Além de ocorrer frequentemente em pessoas expostas a ambientes úmidos, os diabéticos e imunossuprimidos merecem atenção. Patologias como câncer metastático, melanoma subungueal e carcinoma espinocelular podem se apresentar como paroníquia crônica e devem ser suspeitadas.

O tratamento da paroníquia crônica implica diminuir o contato com a água, manter as mãos tão secas quanto possível (secar bem) e usar luvas de algodão e vinil que devem ser sobrepostas. O tratamento com esteroides e antifúngicos tópicos é indicado, e o uso de antifúngico oral é pouco requerido. Devem-se tratar as infecções bacterianas secundárias com soluções ou pomadas antibacterianas, ácido acético (proporção 1:1 de vinagre e água) ou antibióticos orais. Intervenção cirúrgica é indicada quando não há resposta terapêutica.



FIGURA 5.7. A e B. Paroníquia crônica nos quirodáctilos.

A remoção da placa ungueal para aplicação de antifúngicos e esteróides é referida na literatura. Há excelentes resultados com a técnica cirúrgica de marsupialização, bem como a remoção cirúrgica da fibrose formada na região perioniquial. Essas técnicas serão discutidas a seguir, no capítulo de cirurgia básica. No momento cirúrgico, causas como neoplasia devem ser suspeitadas, tomando o cuidado de enviar o material retirado ao estudo histopatológico.

A regeneração da cutícula vista através de um dermatoscópio é parâmetro para eficácia do tratamento.

Raramente a paroníquia pode progredir para a osteomielite da falange distal que ocorre preferencialmente quando a causa é um traumatismo, muitas vezes sem importância.

SÍNDROME DA UNHA VERDE

Síndrome da unha verde ou cloroníquia é uma infecção das unhas que apresenta cromoníquia esverdeada típica causada pela *Pseudomonas aeruginosa*, sendo frequente a coinfeção por contaminação de outras bactérias ou fungos.

A *P. aeruginosa* é uma bactéria gram-negativa, aeróbia, em forma de bacilo. São ubíquas na natureza, crescem a um pH neutro e possuem grande versatilidade em termos de temperatura e condições ambientais, sobrevivendo bem em superfícies, água, solo, alimentos e até em alguns desinfetantes (importante a nível hospitalar). Produz um pigmento azul, a piocianina, que catalisa a produção de superóxido e peróxido de hidrogênio, aumenta a IL-8 e provoca a atração de neutrófilos.

Como bactéria oportunista, os fatores de predisposição para infecção nas unhas envolvem a presença de uma doença de base, como onicomicose e psoríase ungueal, o ambiente úmido, em que a onicólise de qualquer etiologia (traumática, onicomicose, onicólise por alteração inflamatória) se torna um ambiente propício, a imunodepressão, principalmente em pacientes diabéticos e pacientes submetidos a antibioticoterapia de largo espectro.

O aspecto clínico típico consiste em uma tríade: coloração verde da placa ungueal associada a paroníquia proximal e onicólise distal-lateral (Fig. 5.8).

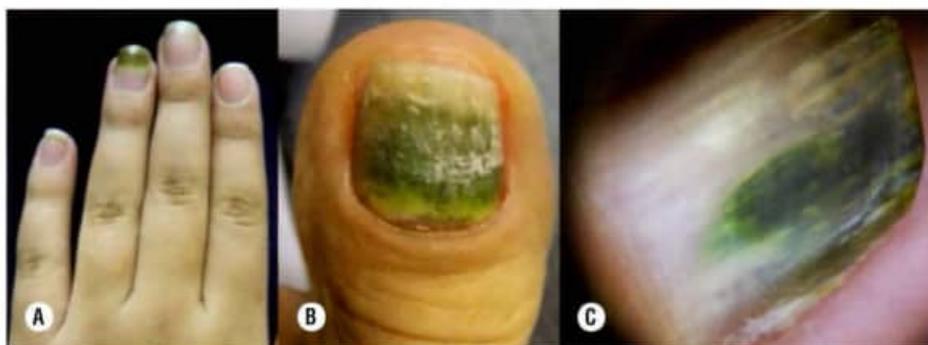


FIGURA 5.8. Síndrome da unha verde. **A e B.** Manifestação clínica – onicólise e cromoníquia esverdeada. **C.** Visualização dermatoscópica – onicólise e raias distais e cromoníquia esverdeada típica.

A coinfeção fúngica com *P. aeruginosa* pode impedir o isolamento do fungo na cultura, devido ao supercrescimento da bactéria que inibe o crescimento do fungo. *Pseudomonas* geralmente é isolada em culturas de amostras obtidas da paroníquia. É importante o tratamento prévio da cromoníquia esverdeada em pacientes com suspeita de onicomicose antes da realização dos exames complementares, micológico direto e cultura, pois o índice de resultados falso-negativos na coinfeção é elevado.

O tratamento consiste em cortar a placa ungueal, escovar o leito ungueal com escovas de cerdas macias e solução antisséptica (hipoclorito de sódio), evitar a umidade, aplicar ácido acético diluído ou banhos de vinagre (1 a 10 partes de água e 1 parte de vinagre branco) por 5-10 minutos duas vezes ao dia durante cinco dias.

O uso de antibiótico local é indicado. A fluorquinolona, como nadifloxacina ou ciprofloxacina (baixa absorção e baixa toxicidade), a solução óptica de gentamicina ou o dicloridrato de octenidina, duas vezes por dia por 7-14 dias, são preconizados.

O tratamento combinado é indicado no caso de coinfeção fúngica e bacteriana. Em um quadro clínico mais grave, como a coinfeção causando erisipela ou celulite, o tratamento sistêmico deve ser preconizado. Em uma série de 23 pacientes que apresentaram celulite após ferimento perfurante das unhas, o tratamento instituído foi o uso de ciprofloxacina por via oral por 7-14 dias.

O médico deve estar ciente de que a complicação da contaminação ungueal por *Pseudomonas aeruginosa*, se não tratada, pode levar a celulite e osteocondrite, muitas vezes exigindo o tratamento cirúrgico de drenagem e raspagem.

INFECÇÕES VIRAIS

VERRUGAS

A verruga periungueal é um subtipo de verruga vulgar que apresenta como sinónímia verruga *cantbi*. A etiologia é o papilomavírus humano (HPV), consistindo em vírus pequenos, não envelopados, com forma icosaédrica.



FIGURA 5.9. Verrugas periungueais, apresentação clínica. **A.** Lesão queratótica periungueal com invasão da região de hiponíquio e onicólise distal. **B.** Lesão intensamente queratótica na região de hiponíquio e dobra lateral com invasão subungueal e onicólise distal. **C.** Lesões queratósicas periungueais com paroníquia e onicodistrofia, sulcos de Beau e fragmentação da placa ungueal. A e B Cortesia Dr. Aguinaldo Bonalumi Filho, Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (PR).

Existem mais de 100 subtipos de HPV com tropismo pelas células epiteliais escamosas estratificadas com especificidade para os diferentes sítios anatômicos. Os subtipos de HPV mais comumente implicados na etiologia da verruga vulgar são: 1, 2 e 4, e, mais raramente, o subtipo 27. Qualquer faixa etária pode ser acometida, porém é muito mais frequente em crianças e adolescentes. Estima-se que 3-20% das crianças em idade escolar tenham verruga, com a seguinte distribuição: 70% apresentam verruga vulgar, 24% verruga plantar, 3,5% verruga plana, 2,0% verruga plana e 0,5% verruga anogenital. Um fator predisponente envolvido com frequência é a onicofagia, que é caracterizada por repetidas lesões ao leito ungueal, deixando uma porta de entrada e favorecendo a instalação do vírus.

O período de incubação pode variar de poucas semanas a muitos meses. Clinicamente se apresenta como pápula, que pode ser única ou múltipla (mais comum), de superfície ceratósica, com pontos enegrecidos (capilares trombosados), localizados mais comumente no hiponíquio e leito ungueal, podendo evoluir para onicodistrofia. Quando localizadas na dobra ungueal proximal, produzem hiperqueratose periungueal simulando uma cutícula hiperqueratósica. A disseminação acontece por autoinoculação (Fig. 5.9).

O diagnóstico é clínico e geralmente suficiente, porém lesões atípicas, subclínicas ou displásicas, podem necessitar de confirmação laboratorial, que incluem: exame histopatológico, detecção de partículas virais pela microscopia eletrônica, imuno-histoquímica, detecção do DNA do HPV.

Na prática diária, são basicamente três as técnicas biomoleculares utilizadas na detecção de DNA do HPV: reação em cadeia da polimerase (PCR), captura híbrida e hibridização *in situ*. O DNA a ser estudado pode ser coletado por fragmento fresco ou blocado de biópsia em parafina.

Em verrugas de longa data, é necessário realizar biópsia para excluir carcinoma de células escamosas. Na histopatologia da verruga, encontramos hiperqueratose, paraqueratose, acantose, papilomatose e coilocitose.

Vários estudos sugerem que existe uma taxa de resolução espontânea das verrugas virais de 65%-78% dentro de dois anos, porém dificilmente algum médico iria sugerir aguardar a involução, principalmente pelo desconforto estético e funcional. A terapêutica para verruga periungueal é difícil, com dificuldade no processo de cicatrização. O tratamento de escolha depende do número de lesões, duração da doença, idade, estado imunológico, condição econômica do paciente e da experiência do médico.

Os tratamentos disponíveis para verruga periungueal são: queratolíticos (ácido acetil salicílico, ureia), ácido retinoico, cantaridina, ácido tricloroacético (ATA), interferon, imiquimod, levamisol, podofilina, podofilotoxina, 5-fluoruracil, bleomicina, laser, crioterapia, terapia fotodinâmica, exérese cirúrgica, eletrocoagulação, ácido nítrico fumegante, sulfato de zinco, cimetidina e psicoterapia.

O ácido acetilsalicílico tem como ação principal o amolecimento da camada córnea, a descamação da camada superficial e eliminação mecânica das partículas virais, seu uso é tópico em concentração variando de 10%-50%.

O ácido retinoico, na concentração de 0,05%-0,1%, se liga a receptores celulares, altera a proliferação epidérmica, a diferenciação da queratina e atua como imunomodulador.

A cantaridina em solução a 0,7% atua superficialmente, provocando acantólise e necrose das células epidérmicas sem agir na derme (dessa maneira não deixa cicatriz).

O ATA, utilizado em concentrações que variam de 50%-90%, tem ação queratolítica e, quando aplicado localmente, destrói as células epiteliais.

O interferon (glicoproteína) atua inibindo a multiplicação da célula virótica. A aplicação pode ser tópica em forma creme, gel ou pomada, e apresenta eficácia discutível.

O imiquimod inibe a replicação viral e ativa a imunidade celular, provocando a migração dos linfócitos ativados ao local infectado e a destruição das células. O creme é utilizado localmente uma vez ao dia por até 12 semanas. O efeito colateral mais comum é o eritema local, podendo ocorrer também erosão, escoriação e edema (Fig. 5.10).

O levamisol restaura e desenvolve a hipersensibilidade cutânea retardada em pacientes anérgicos quando utilizado em dose de 75-150 mg semanais por três a seis meses, sendo indicado para lesões refratárias ao tratamento e recidivantes.



FIGURA 5.10. Verrugas periungueais, tratamento com imiquimod. **A.** Quadro clínico, lesões queratóticas periungueais. **B.** Após 75 dias de tratamento. **C.** Após 3 meses de tratamento.

A podofilina e a podofilotoxina são agentes citotóxicos de ação necrotizante que inibem a mitose das células epiteliais. São utilizados em solução alcoólica ou oleosa a 25% e em cremes, respectivamente, aplicados em cima das lesões verrucosas.

O 5-fluorouracil (5-FU) é um antineoplásico citostático e tem ação imunoestimulante. É utilizado como creme na concentração de 5%, uma a três vezes por semana, com tempo de aplicação de até 4 horas, lavando-se a região a seguir.

O sulfato de bleomicina apresenta ação antibiótica e efeito antineoplásico. Utilizado para tratar neoplasias e verrugas virais através da aplicação intralesional a 0,1%.

A crioterapia é um método que consiste na congelação direta da zona suspeita com desidratação celular. O laser utilizado pode ser de CO₂ ou Erbium, bem como a terapia fotodinâmica (TFD), causando a morte celular.

A exérese cirúrgica só deve ser aventada em último caso, pois pode levar à disseminação dos vírus quando em contato com o sangue.

Existem outros tratamentos complementares como a reposição oral de zinco [sulfato de zinco, na dose de 10 mg/kg/dia por VO (dose máxima 600 mg/dia)], a cimetidina 35 mg/kg/dia (dose máxima 1.200 mg/dia) e a psicoterapia.

HERPES

A infecção por vírus herpes simples na região da falange terminal é denominada herpes simples periungueal, paroníquia herpética ou panarício herpético. É autolimitada, ocorre por inoculação direta (exógena/autógena) ou reativação do vírus latente. Inicia-se como paroníquia intensamente dolorosa, com edema, eritema e formação de vesículas não purulentas.

Acomete crianças, adolescentes e adultos de ambos os sexos. Em crianças, ocorre, com maior frequência, após uma infecção primária do herpes da região da boca, como gengivostomatite herpética (o que sugere sucção dos dedos). Em adolescentes, está associado a infecções por herpes genital. Em adultos, profissionais dentistas e médicos possuem alto risco de infecção devido ao contato com secreções de pacientes por via oral, ou por estar associado ao herpes genital. O alto índice de casos com diagnóstico incorreto indica que a paroníquia herpética não é suficientemente conhecida.

Na infecção primária, o curso clínico é mais agressivo do que na forma recorrente. Nos pacientes HIV-soropositivos, a herpes recorrente é severa e persistente. Recidivas em crianças ocorrem com tanta frequência quanto em adultos. Há casos descritos na literatura de panarício herpético associado ao uso de isotretinoína oral.

Clinicamente ocorre edema local, eritema e surgimento de um conjunto de vesículas tipicamente distribuídas no dedo ou na região perioniquial. As vesículas podem gradualmente aumentar de tamanho, coalescer e formar lagos. Com o tempo, a pele irá se tornar amarelada, sugerindo infecção piogênica, ainda que a coleção purulenta não esteja formada. A dor aguda latejante pode se estender para região subungueal e atingir o leito (Fig. 5.11).

Qualquer dedo pode ser acometido, um ou mais de um, porém há autores que citam a predileção pela ocorrência no primeiro e segundo quirodáctilos. A linfangite é quase sempre vista e pode preceder as vesículas, iniciando no pulso e se estendendo até a axila com nódulos grandes e macios. Pode evoluir com quadro clínico febril.

Herpes zoster é raramente vista ao redor das unhas e pode envolver a dobra proximal mostrando vesículas agrupadas e envolvimento do dermatomo sensorio. O leito ungueal fica



FIGURA 5.11. Herpes simples no segundo quirodáctilo esquerdo. **A.** Vesículas na face lateral do dedo rodeadas por pele de borda eritematosa e queixa de dor local. **B.** Dermatoscopia com palidez clássica das vesículas.

particularmente doloroso, apresentando surgimento de manchas hemorrágicas arredondadas de crescimento lento. Pode haver leuconíquia transversa devido a um distúrbio temporário na atividade normal de queratinização da matriz.

O diagnóstico clínico de infecção herpética pode ser sugerido junto a dermatoscopia, em que se observa palidez clássica das vesículas rodeadas por pele de borda eritematosa.

A histopatologia não é usualmente feita na herpes simples periungueal. O raspado da lesão permite a realização do teste citológico de Tzanck que revela células epidérmicas gigantes multinucleadas características. Cultura viral confirma o diagnóstico e é obtida em 24-48 horas. A microscopia eletrônica permite o diagnóstico. A técnica de reação em cadeia da polimerase (PCR) é altamente sensível e permite a diferenciação do herpes simples vírus (HSV) tipo 1 e 2.

O principal diagnóstico diferencial é a infecção bacteriana, porém a aparência típica da lesão e a dor intensa na ausência de pus ajudam na distinção. Outras doenças que fazem o diagnóstico diferencial mais raramente vistas são a infecção cutânea por *Neisseria gonorrhoeae*, cujo diagnóstico é estabelecido pela cultura bacteriológica e coloração de Gram, e a paroníquia devido ao *Mycobacterium marinum*, recentemente descrito nas banheiras usadas pelas manicures.

O tratamento preventivo visa orientar os profissionais médicos e dentistas ao uso de luvas para os procedimentos como incubação e manipulação de dentes. O tratamento conservador é primeiramente destinado ao alívio sintomático e ao tratamento da infecção secundária. O aciclovir oral causa alívio dos sintomas nos episódios agudos e previne recidivas, frequentes nos pacientes com herpes simples recorrente. A incisão cirúrgica não está indicada.

INFEÇÕES PARASITÁRIAS

ESCABIOSE

A escabiose é uma ectoparasitose frequente, provocada pelo ácaro *Sarcoptes scabiei* variedade *hominis*. A transmissão ocorre através do contato interpessoal e raramente através de vestimentas e roupas de cama, exceto nos casos de sarna crostosa (extremamente contagiosa), quando, em vez de uma ou poucas dezenas do parasita, o indivíduo é infestado por centenas a milhares de sarcoptes.

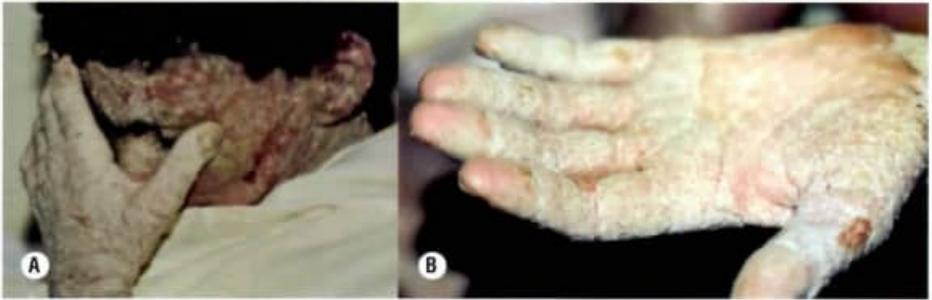


FIGURA 5.12. Sarna crostosa apresentando-se com descamação difusa. **A.** Acometimento intenso do dorso mão com consequente onicodistrofia. **B.** Maior detalhe da palma da mão esquerda, notar a polpa digital sem acometimento devido ser local de fricção, no caso de coçaduras.

No quadro clínico, o prurido, predominantemente noturno, é sua manifestação característica. As lesões mais facilmente percebidas são micropápulas encimadas por crostículas hemáticas, simétricas, tipicamente localizadas em regiões interquirodactílas, superfície flexora dos punhos, regiões axilares, área periumbilical, periareolar e pênis. Entretanto, apenas os túneis escabióticos (pequenas lesões lineares), mais observáveis em áreas de pele fina, são patognomônicos. A sarna crostosa ou norueguesa, uma variante clínica que acomete principalmente neuropatas e imunodeprimidos, é caracterizada por escamo-crostas especialmente nas flexuras (interquirodactílas, região sacra etc.), orelhas e queratodermia palmar (Fig. 5.12). Tem como principais diagnósticos diferenciais a psoríase, doença de Darier e dermatite de contato. A extensão das lesões é variável, podendo se apresentar como eritrodermia.

O ato de coçar parece estar envolvido no controle da população de ácaros. Através da coçadura, eles são removidos de seus túneis, evitando sua multiplicação excessiva. Esta teoria explicaria os casos de sarna crostosa relacionados com neuropatias e imunossupressão, em que o prurido é menos proeminente. Também justifica a presença eventual de sarna crostosa em pacientes com epidermólise bolhosa, que não escoriam as lesões devido a onicodistrofia e fragilidade da pele.

O acometimento ungueal clínico na forma comum da doença é raro, embora a unha funcione como reservatório do *Sarcoptes* contribuindo para a resistência ao tratamento.

Na forma crostosa da escabiose, as lesões ungueais são frequentes, apresentando-se como hiperqueratose subungueal e/ou espessamento e fendas longitudinais da lâmina (Fig. 5.13).

Em ambas as formas da doença, o isolamento do parasito através do raspado subungueal pode contribuir para o diagnóstico, e atenção especial deve ser dispensada a esta região durante o tratamento, evitando falhas terapêuticas. O corte adequado das unhas, a aplicação local de escabicidas e a reaplicação do produto após lavar as mãos são orientações importantes. Em casos de hiperqueratose subungueal proeminente, avulsão química parcial das unhas com uréia 40% pode contribuir com o tratamento. A eficácia da ivermectina nas lesões ungueais ainda não foi estabelecida.

O diagnóstico é fundamentalmente clínico. Sua confirmação pode ser feita pela identificação microscópica de ácaros e ovos no raspado cutâneo realizado sobre os túneis ou através da dermatoscopia.



FIGURA 5.13. Sarna norueguesa – onicodistrofia: cromoníquia amarelada, queratose subungueal, onicólise distal; queratose na região plantar e lateral do pé direito. Cortesia da Professora Luna Azulay.

Entre as drogas disponíveis para o tratamento, encontram-se topicamente permetrina, benzoato de benzila e enxofre em pasta d'água (especialmente útil em gestantes e recém-nascidos), que deverão ser usados por três noites consecutivas, podendo ser repetidas depois de uma semana. A droga de escolha para tratamento sistêmico é ivermectina oral 0,2 mg/kg em dose única ou repetido após uma semana. A remoção mecânica e química das escamocrostas da forma norueguesa é fundamental, podendo ser utilizados queratolíticos como a ureia 20% ou o ácido salicílico 6. Os cuidados com o vestuário e as roupas de cama são importantes, assim como o tratamento simultâneo dos contatos íntimos.

TUNGÍASE

Tungíase é causada pela pulga *Tunga penetrans*, um ectoparasito obrigatório cuja fêmea é ovípara e necessita penetrar na pele do hospedeiro para realizar hematofagia e maturação de seus ovos. Após a penetração, comumente nos pés, a pulga se hipertrofia, ocorrendo dilatação dos tecidos epiteliais, com intenso prurido, inflamação e edema. É conhecida popularmente como “bicho de pé”, “bicho-de-porco” e “pulga-da-areia”.

É endêmica nas Américas do Sul e Central, Caribe, África sul-saariana e oeste da Índia, sendo rara na Europa e América do Norte. É uma doença com alta morbidade em locais urbanos e rurais pobres, típica do Nordeste brasileiro, onde as condições de higiene são precárias. É negligenciada pelos serviços públicos de saúde e pela própria população que desconhece as complicações em função de infecções secundárias, no entanto, deveria ser considerada um problema de saúde pública.

A *T. penetrans* é a menor das pulgas, com aproximadamente 1 mm de comprimento. As larvas se desenvolvem em solos quentes, secos e arenosos de praias e zonas rurais. É autolimitada com duração de quatro a seis semanas. Nas áreas endêmicas, a reinfestação faz com que os indivíduos afetados apresentem dezenas de parasitos em diferentes estágios de evolução. Tanto os machos quanto as fêmeas são hematófagos, mas a infestação do parasito se dá por fêmeas grávidas.

A história natural da tungíase desenvolve-se em cinco fases, de acordo com a classificação de Fortaleza. Na fase I, ocorre a penetração da pulga na epiderme, com consequente inflamação local e dilatação dos vasos dérmicos. Na fase II, o parasito penetra a cabeça na derme, ocorre a hematofagia. Com a cauda na superfície, respira e elimina ovos e excreções. Na fase de produção de ovos, ou fase III, o corpo atinge até 7 mm de comprimento; forma-se um halo amarelado abaixo da pele queratótica. A fase IV ocorre após a deposição dos ovos, a pulga morre e sua carapaça é expelida. Na fase V, há reorganização da epiderme em aproximadamente quatro semanas. Os ovos liberados tornam-se larvas em três ou quatro dias e se transformam em pupas que atingem a fase adulta após duas semanas. Ao encontrar outro hospedeiro, se multiplicam e completam o ciclo. Ovos, larvas e pupas permanecem no solo por semanas ou meses.

A infecção dos humanos ocorre mais comumente nas regiões periungueais, interdigitais e plantares, podendo ocorrer em qualquer parte do corpo. Quase sem exceção, ocorre onicodistrofia em graus de gravidade variados, como paroníquia com alteração da forma e superfície da placa ungueal, cromoníquia, onicólise, queratose subungueal, leuconíquia e anoníquia, que pode ser transitória ou permanente.

De acordo com os critérios clínicos de Eisele e cols., no exame físico da lesão observa-se:

- a) na fase de penetração da pulga: pequeno ponto vermelho pardo com diâmetro de 1-2 mm;
- b) presença de uma zona circular branca com diâmetro de 3-10 mm e ponto preto central;
- c) presença de crosta preta (pulga morta, tecido necrosado).

Os sinais e sintomas incluem edema, eritema, dor, prurido, descamação, fissura e pústula com consequente onicodistrofia, anoníquia e dificuldade de deambulação. Em estudos de séries de casos, todos os participantes mostraram edema e deformação de pelo menos uma unha, e a maioria se queixava de prurido e dor.

De acordo com estudos brasileiros realizados em Fortaleza e no Rio Grande do Sul, estima-se que 16% dos contaminados apresentem tungíase disseminada. O quadro inicial geralmente é assintomático, porém evolui com impetiginização das lesões, eritema, edema, dor, prurido, pústulas, supuração, úlceras e deformidades dos dedos.

A superinfecção bacteriana das lesões é frequente, e sua gravidade pode resultar em sequelas como anoníquia permanente, linfedema, gangrena, amputação dos dedos, sepse e morte. A estimativa é de que muitos casos de tétano nas regiões endêmicas sejam secundários à infecção pela *T. penetrans*.

O tratamento profilático inclui cuidados com o solo, uso de calçados em locais contaminados e higiene corporal. Estudos demonstraram que o uso de repelente à base de óleo de coco é eficaz na prevenção de reinfestação.

O tratamento de escolha é a remoção cirúrgica da pulga com material estéril e aplicação de antibiótico tópico, porém não há consenso quanto ao melhor método terapêutico. Estudos clínicos controlados com uso de ivermectina oral não mostraram eficácia quando comparado ao placebo. Nos casos disseminados, tem sido referido na literatura o uso do niridazole (30 mg/kg, não mais disponível no mercado), tiabendazol (25-50 mg/kg/dia) e ivermectina oral (200 mg/kg, dose única) e o uso tópico da vaselina salicilada a 20%, ivermectina, tiabendazol e metrifonato.

LEISHMANIOSE

As leishmanioses constituem um importante grupo de doenças que afligem a humanidade há vários séculos. São endêmicas em muitas partes do globo terrestre, e estima-se que 400 mi-

lhões de pessoas possam estar expostas à infecção leishmaniótica com cerca de 600.000 novos casos por ano. Apresentam amplo espectro de manifestações que vão desde infecções assintomáticas e lesões cutâneas, geralmente benignas e autorresolutivas, às lesões destrutivas e desfiguradoras da leishmaniose mucosa e mesmo aos casos potencialmente fatais da leishmaniose visceral (LV).

As leishmanioses são causadas por protozoários do gênero *Leishmania*, eucariotos complexos cujo ciclo vital processa-se em dois hospedeiros diferentes, um inseto, flebotomíneos transmissores, e um vertebrado, hospedeiro, este último quase que exclusivamente um mamífero, embora algumas espécies tenham sido encontradas em répteis.

A leishmaniose cutânea, objeto deste breve resumo, é de apresentação clínica variada e dependente de uma variedade de fatores do vetor e do hospedeiro, muito complexos e de escasso conhecimento até hoje. A leishmaniose tegumentar, designação proposta pelo grande dermatologista brasileiro Eduardo Rabello, engloba tanto as lesões cutâneas como as mucosas do trato respiratório e digestivo superior (nasal, boca, faringe e laringe), subdividindo-se em leishmaniose cutânea (LC), exclusivamente lesões cutâneas ativas, leishmaniose mucosa (LM), exclusivamente lesões mucosas ativas, podendo apresentar lesões cutâneas cicatriciais inativas e, quando lesões cutâneas e mucosas ativas estão presentes simultaneamente, leishmaniose cutaneomucosa (LCM). Esta classificação conflita com aquela correntemente empregada nos textos anglo-saxônicos, que consideram como cutaneomucosos tanto os que apresentam lesões cutâneas e mucosas concomitantes, como aqueles casos que apresentam apenas lesões mucosas ativas e cicatrizes cutâneas. Outra forma clínica é a leishmaniose cutânea difusa (LCD) ou anérgica, bem mais rara e envolvendo parasitos e hospedeiros com características imunológicas especiais.

Este capítulo trata especialmente da LC e, dentro da leishmaniose cutânea, mais especificamente da sua localização sobre o aparelho ungueal.

A LC é causada por, pelo menos, 11 espécies diferentes do gênero *Leishmania*, subgêneros *Viannia* e *Leishmania*. No Brasil, a principal espécie, encontrada em todo território nacional e largamente prevalente na maior parte dele, é a *Leishmania (Viannia) braziliensis*. Os insetos vetores são igualmente variados sendo o mais importante a *Lutzomyia intermedia*.

A LC é endêmica em mais de 70 países sendo que, na América do Sul, Brasil e Peru são os mais afetados. No Brasil, os primeiros casos foram anotados na época da construção das vias férreas no estado de São Paulo, partindo da capital, rumo a oeste, para o interior. Nesta época, mostrava-se como verdadeira zoonose, afetando os trabalhadores que penetravam na Mata Atlântica para a construção das ferrovias. Atualmente esta relação com a mata é mais pronunciada na Amazônia, enquanto que em outras áreas, sobretudo na região Sudeste, onde nossa experiência é maior, a doença manifesta-se no peridomicílio e mesmo no interior de residências já foram encontrados insetos transmissores. Com esta modificação na transmissão, a antiga predominância masculina vai caindo aos poucos, já que, com a transmissão peridomiciliar, mais mulheres passam a ser afetadas. O mesmo acontece com relação aos grupos etários, já que, com este tipo de transmissão, crianças e idosos passam também a ser afetados. A lesão clínica mais comum é a clássica úlcera de bordas elevadas e eritematosas, “em moldura”, localizada principalmente nos membros inferiores, devido ao fato de que o vetor eleva-se a pouca altura do solo, mas outras localizações são também facilmente encontradas, como membros superiores, tronco e face. Lesões do couro cabeludo são mais raras e lesões da unha ou dos tecidos periungueais são ausentes ou raríssimas.

O diagnóstico se faz, nas regiões endêmicas de nosso país, pela presença de uma lesão ulcerosa típica e positividade do teste de Montenegro, pois tem alta sensibilidade e especificidade, mas não pode distinguir entre infecção atual e passada. O padrão-ouro do diagnóstico é a demonstração do parasito, seja em esfregaços da borda ativa das lesões, exame histopatológico ou cultura em meios apropriados, e o diagnóstico molecular é feito pelo PCR, todos estes são métodos de difícil emprego até nas regiões metropolitanas de nossas grandes cidades.

O tratamento, segundo recomendação da Organização Mundial de Saúde e do Manual de Leishmaniose do nosso Ministério da Saúde, deve ser feito pela aplicação, preferencialmente, intravenosa, de 15-20 mg de antimônio pentavalente por quilograma de peso corporal durante três semanas. Este esquema, em nosso meio, muitas vezes é inexecutável, e nossa experiência mostra que doses bem menores podem ser empregadas. Na ausência de vacinas eficazes até o presente momento, a prevenção baseia-se em evitar a picada dos flebótomos com pulverizações, uso de mosquiteiros etc.

No que diz respeito ao comprometimento do aparelho ungueal na leishmaniose, as referências são extremamente escassas. A localização periungueal, configurando uma paroníquia, já foi descrita. Em nossa experiência, temos dois casos de paroníquia leishmaniótica que ilustram este capítulo.

O primeiro apresenta uma lesão ulcerosa na região de dobra ungueal com disseminação linfática do tipo esporotricóide no antebraço correspondente. O exame de raspado da lesão e a histopatologia demonstraram amastigotas. A cultura foi positiva e identificada por isoenzimas como *Leishmania (Viannia) braziliensis*. A reação de PCR foi positiva. O paciente reagiu favoravelmente ao tratamento com a dose de 5 mg de antimônio pentavalente por quilo de peso durante 30 dias (Fig. 5.14).

O segundo caso corresponde a um paciente com inúmeras lesões (178 exatamente), sendo a primeira lesão relatada no antebraço com posterior disseminação cutânea (sem comprometimento visceral) inclusive para a região de dobra ungueal no primeiro quirodáctilo esquerdo. O diagnóstico parasitológico foi positivo para amastigotas no esfregaço de uma das lesões ulcerosas e na histopatologia. A cultura apresentou contaminação, mas o PCR foi positivo (Fig. 5.15).



FIGURA 5.14. Paroníquia por leishmaniose – lesão inicial de inoculação, úlcera de bordas elevadas e eritematosas, “em moldura”, na região de dobra ungueal proximal e lateral do quarto quirodáctilo direito. Cortesia de Oliveira-Neto, M.P. – Banco de Imagens – Ipec, Fiocruz.



FIGURA 5.15. Paroníquia por leishmaniose – inúmeras lesões ulceradas de disseminação, apresentam bordas elevadas e eritematosas, “em moldura”. **A.** Região de dobra ungueal no primeiro quirodáctilo esquerdo. **B.** Dorso de mão direita. **C.** Antebraço esquerdo. Cortesia de Oliveira-Neto, M.P. – Banco de Imagens – Ipec, Fiocruz.

Enquanto o primeiro caso indica tratar-se de uma lesão inicial de inoculação, o segundo sugere fortemente a disseminação seja pela corrente sanguínea, seja por via linfática.

MICOSES PROFUNDAS

PARACOCIDIOIDOMICOSE

A paracoccidiodomicose, também chamada blastomicose sul-americana, é uma micose sistêmica autóctone do continente americano e de alta prevalência no Brasil. Foi inicialmente descrita por Adolfo Lutz, no Brasil, em 1908, que diferenciou o seu agente etiológico do *Coccidioides immitis*. É causada pelo fungo dimórfico *Paracoccidioides brasiliensis* que, além do homem, é também capaz de infectar e causar doença em outras espécies, como cães, tatus e animais silvestres.

Acomete principalmente homens, trabalhadores da zona rural, com idade entre 30-50 anos. Em menores de 12 anos, não existe predisposição por sexo. Sugere-se que o estrogênio seria um fator de proteção que reduziria o risco de evolução da infecção para a doença no sexo feminino. A maior porcentagem de etilistas e tabagistas do sexo masculino, o que interfere negativamente na relação agente-hospedeiro, associada à maior exposição profissional à infecção faz com que a doença seja mais prevalente nestes.

A principal forma de transmissão da paracoccidiodomicose é a inalação, com posterior formação do complexo primário pulmonar. De acordo com o volume do inóculo, a virulência do agente e a capacidade de resposta imune do hospedeiro, o complexo pulmonar pode ser eliminado, evoluir para doença progressiva ou para estado de equilíbrio agente-hospedeiro (foco quiescente com fungos viáveis).

A doença pode ter evolução aguda-subaguda ou crônica. A primeira, também chamada “juvenil”, acomete crianças e jovens. Pelo fato de o *Paracoccidioides brasiliensis* ter tropismo pelo sistema monocítico-macrofágico, ocorrem principalmente linfonodomegalias generalizadas e hepatoesplenomegalia. A pele pode ser acometida por disseminação hematogênica, e os pulmões são geralmente poupados.

A forma crônica pode ser multifocal ou unifocal. A multifocal é a mais frequente e se expressa clinicamente através de lesões cutâneas e/ou mucosas e comprometimento pulmonar.

A forma unifocal é a menos frequente e corresponde à doença restrita a um órgão ou sistema isolado. Neste caso, os pulmões são os mais afetados, e a pele é raramente acometida.

A primoinfecção cutânea é incomum e, para ser assim considerada, a lesão deve corresponder ao local de trauma prévio. Além disso, deve haver adenopatia regional e ser demonstrada a ausência de acometimento pulmonar primário. O período de incubação sugerido, nesses casos, é de 1-3 semanas.

As lesões localizadas nas regiões distais dos membros inferiores não são raras e, particularmente nos pés, podem passar despercebidas ou até mesmo serem confundidas com lesões neoplásicas ou infecciosas de diferentes etiologias. O principal diagnóstico diferencial neste caso é com carcinoma de células escamosas. A história de trauma antes do início das lesões e o rápido desenvolvimento das mesmas falam contra neoplasia.

Quando o trauma ocorre nos pododáctilos ou até mesmo na região subungueal, a doença pode se manifestar na unidade ungueal, o que é ainda mais raro. Ocorre destruição da placa ungueal, com oníquia, paroníquia e exulceração do leito ungueal. Esta exulceração tem base limpa, eritematosa e exibe os clássicos pontilhados hemorrágicos das lesões cutaneomucosas da paracoccidiodomicose, que dão pistas para o diagnóstico (Fig. 5.16).

O diagnóstico, nestes casos, é feito através de exame micológico direto (EMD) da cultura do raspado, exsudato ou fragmento da lesão, e do exame histopatológico da amostra da lesão. No EMD observam-se células hialinas arredondadas birrefringentes com múltiplos brotamentos. Na cultura, após longo período (20-30 dias em meio Sabouraud), há o crescimento de micélios aéreos curtos, de coloração creme e aspecto de “pipoca estourada”. Ao exame histopatológico, através da técnica de Grocott, visualizam-se, na derme, células arredondadas com membrana dupla e gemulação múltipla, algumas cercadas por abscessos de neutrófilos. O aspecto em “roda de leme” ou “orelha de Mickey” é bastante característico (Fig. 5.17).

O tratamento da paracoccidiodomicose da unidade ungueal pode ser feito com sulfametoxazol associado ao trimetoprim na dose de 1.600-2.400 mg por dia durante 12-24 meses, de acordo com a evolução. O cetoconazol, fluconazol e itraconazol também podem ser usados.



FIGURA 5.16. Aspecto clínico: **A.** Hálux esquerdo – oníquia, paroníquia e exulceração com fundo limpo, fina granulação e crostas. **B.** Maior detalhe: observar os pontos hemorrágicos clássicos das lesões mucocutâneas da paracoccidiodomicose, que dão pistas para o diagnóstico.

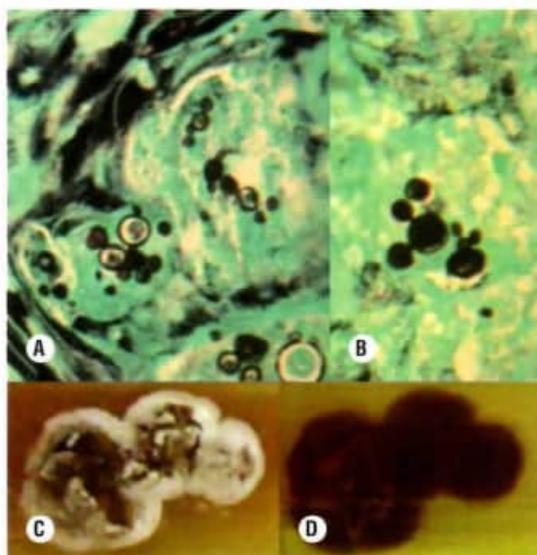


FIGURA 5.17. Exames complementares. **A e B.** Células arredondadas e gemulação múltipla característica com aspecto de "roda de leme" ou "orelha de Mickey" (microscopia óptica 100× – técnica de Grocott). **C e D.** Cultura mostrando colônia com aspecto de "pipoca estourada".

O itraconazol é usado na dose de 200 mg/dia durante 6-9 meses nas formas leves e durante 12-18 meses nas formas moderadas.

O paciente é considerado curado quando não existem mais sinais clínicos de infecção, porém o tratamento deve ser mantido por mais alguns meses após a cura clínica. A reação de imunodifusão pode ser usada como controle, e o ideal é que se tenha dois anos de reação negativa para considerar o paciente curado.

ESPOROTRICOSE

A esporotricose é a micose subcutânea mais prevalente no Brasil e na América Latina, ocorrendo em praticamente todo o globo, mais comumente nas zonas tropical e subtropical. É uma infecção subaguda ou crônica causada pelo fungo dimórfico *Sporothrix schenckii* e caracteriza-se por lesões polimórficas da pele e do tecido subcutâneo, com frequente comprometimento dos linfáticos subjacentes. É raro o envolvimento de mucosas e órgãos internos.

O fungo dimórfico *S. schenckii* é encontrado em solo, vegetais, palha e madeira, sendo introduzido no homem por via exógena através da inoculação direta na pele ou, eventualmente, nas mucosas (traumatismo). É de ocorrência universal, mais frequente em regiões de clima tropical e subtropical, sem predileção por sexo, idade ou faixa etária, tendo relação com ocupações profissionais, como jardineiros e empalhadores. É endêmica no México, na África do Sul, Américas Central e do Sul (Colômbia, Brasil, Peru), sendo relatado atualmente um aumento da incidência no Japão e, em contrapartida, é raridade na Europa. O período de incubação é variável, de cerca de três dias a 12 semanas.

Mordedura, contato ou arranhadura de animais podem veicular a doença, sendo o gato um transmissor com significativo potencial zoonótico. No Brasil, os primeiros casos foram relatados em 1907 e 1912 e, a partir de 1956, foi documentada sua transmissão através do gato. A história natural da doença vem sendo alterada ao longo dos anos e, atualmente, observa-se uma epidemia de esporotricose transmitida por gatos no estado do Rio de Janeiro.

A esporotricose é uma doença emergente e de grande importância epidemiológica atual. Há uma alteração na sua história natural ao longo do tempo em relação a características demográficas, distribuição geográfica, modo de transmissão e frequência; além de uma variabilidade de incidência, distribuição e apresentação clínica. Os grupos mais suscetíveis nesse caso são os donos de gatos e veterinários, infectados através da arranhadura ou pelo contato com feridas cutâneas contaminadas no animal. O gato possui a doença disseminada, e suas lesões são ricas em *S. schenckii*, sendo um reservatório para a disseminação do fungo no ambiente doméstico.

Recentemente, casos de esporotricose em cachorros vêm sendo relatados, sugerindo aumento de sua incidência, o que, no futuro, pode influenciar na perpetuação da epidemia. O correto manejo dos gatos doentes, que devem ser tratados o mais precocemente possível, e a incineração daqueles que forem a óbito, para evitar a persistência do fungo no solo, também são medidas importantes para controle dessa epidemia.

Clinicamente, as formas da doença podem ser divididas em forma cutânea (linfocutânea, fixa, disseminada ou múltipla), forma mucosa (ocular, nasal, outras), forma extracutânea (pulmonar, osteoarticular, meníngea, generalizada), forma residual (sequela) e formas especiais (regressão espontânea e hipersensibilidade: eritema nodoso e eritema multiforme).

A forma cutaneolinfática representa a forma mais comum (~75%), caracterizada por uma lesão de inoculação, o “cancroide” ou “cancro esporotricótico”. Manifesta-se como um nódulo ou goma que ulcera, com posterior acometimento do cordão linfático regional, sendo mais frequente nas extremidades (membros superiores) dos adultos e face das crianças, eventualmente atingindo mucosas (Fig. 5.18).

A forma fixa ou cutânea localizada pode apresentar-se com lesões papulonodulares, ulcerosa ou verrucosa, com ou sem ulceração, sendo a face o local de eleição (Fig. 5.19). Impõe-se o diagnóstico diferencial com leishmaniose, paracoccidiodomicose, cromomicose e tuberculose.

A forma disseminada é rara e ocorre por disseminação hematogênica do fungo em indivíduos imunocomprometidos, como, por exemplo, hospedeiros portadores do vírus HIV (Fig. 5.19).

O pulmão é o órgão mais acometido na forma extracutânea, apresentando consolidação pneumônica com tendência frequente à cavitação nos achados radiológicos, muitas vezes semelhantes à tuberculose, sendo também associada à imunodepressão ou inalação do parasito.

Na epidemia de esporotricose zootóxica, um dado que está chamando a atenção dos pesquisadores é a diversidade de formas clínicas que pacientes imunocompetentes estão apresentando. Além da forma disseminada, já foram observados inúmeros casos de lesões em mucosa nasal e/ou conjuntival, e manifestações de hipersensibilidade como eritema nodoso e eritema multiforme (Fig. 5.20).

O diagnóstico é feito através do exame micológico direto do tecido, em geral negativo no homem e positivo no gato, além da cultura. Os organismos são inoculados nos meios ágar-Sabouraud-glicose e ágar-Mycosel à temperatura ambiente e ágar-BHI a 37°C, sendo encontradas inicialmente colônias de superfície membranosa, cor brancacenta, e posteriormente



FIGURA 5.18. A. Cancro esporotricótico no membro superior com lesões satélites. B. Cancro esporotricótico, lesão nodular com ulceração central no quinto quirodáctilo. C. Numerosas lesões disseminadas de aspecto exofítico e exuberante seguindo a cadeia linfática regional. D. Eritema e edema dos quirodáctilos e lesões ao longo da cadeia linfática regional. Cortesia Dra. Regina Casz Schechtman PhD, Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay, RJ.



FIGURA 5.19. A e B. Esporotricose forma fixa de aspecto verrucoso. Cortesia Dra. Regina Casz Schechtman PhD, Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay, RJ.



FIGURA 5.20. A. Gato com esporotricose. B. Lesão ulcerada no segundo quirodáctilo da mão direita correspondendo ao cancro de inoculação, presença de númeras lesões de eritema nodoso na região palmar. Cortesia Dra. Regina Casz Schechtman PhD, Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay, RJ.

tonalidade enegrecida formando um halo em ferradura a 25°C e na micromorfologia hifas hialinas, septadas, ramificadas, com conidióforos e conídios na sua extremidade em cachos, semelhante a “flor de margarida”; e formas leveduriformes a 37°C. O exame histopatológico revela uma reação granulomatosa, com área central de necrose ou abscesso circundada por células epitelioides e perifericamente linfócitos e plasmócitos. Eventualmente podem ser encontrados corpos asteroides. Os parasitos podem ser vistos na forma de charutos ou arredondados, mas são raros (Fig. 5.21). O teste da esporotriquina é útil como diagnóstico de exclusão, mas é muito sensível e pouco específico. Pode ser positivo nas pessoas saudáveis de áreas endêmicas ou indicar uma infecção progressa. Provas sorológicas podem ser feitas, como fixação de complemento, imunofluorescência, imunodifusão, soroaglutinação, sendo o parasito revelado com facilidade.

Devido à diversidade de formas clínicas da esporotricose, existem inúmeras doenças que podem fazer parte do diagnóstico diferencial desta micose subcutânea. As principais doenças no nosso meio são: leishmaniose, paracoccidioidomicose, cromomicose, blastomicose, tuberculose, piodermite bacteriana, abscessos subcutâneos da tularemia, sífilis primária, doença da arranhadura do gato, rosácea, doenças granulomatosas não infecciosas, psoríase dentre outras.

Quando se leva em questão o padrão esporotricóide, ou seja, distribuição das lesões ao longo da cadeia linfática, no Brasil, a leishmaniose é o principal diagnóstico diferencial e, na Europa, no Canadá e nos EUA, a micobacteriose atípica deve ser considerada, em especial por *Mycobacterium marinum*. Outros menos comuns são: rinoscleroma, granuloma inguinal, histoplasmose, criptococose e infecção pelo *Penicillium marneffei*.

O diagnóstico diferencial da forma fixa é muito amplo e inclui outras doenças granulomatosas infecciosas e também não infecciosas. Por vezes, torna-se difícil diferenciar a esporotricose forma cutânea fixa do pioderma gangrenoso.

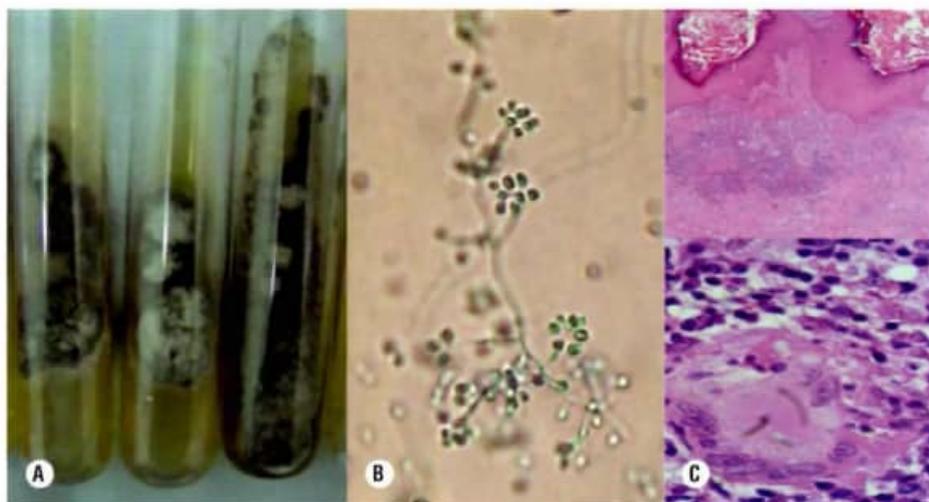


FIGURA 5.21. A. Cultura em ágar Sabouraud 25°C, superfície membranácea com halo enegrecido e outras cobertas com pigmento negro. B. Microscopia da cultura, hifas finas hialinas com fiálide implantada a 90° da hifa, na sua extremidade conídeos em aspecto floral ou aspecto de "margarida". C. Histopatologia HE. Reação granulomatosa com infiltrado misto e células gigantes. Atenção para uma aspecto raro, no interior de uma célula gigante nota-se uma célula oval provavelmente *S. schenckii*. Cortesia Dra. Regina Casz Schechtman PhD, Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay, RJ.

O tratamento de eleição no Brasil é o iodeto de potássio devido ao seu baixo custo e a eficácia comprovada por evidências clínicas.

É manipulado em solução saturada contendo 142,85 g de KI para cada 100 mL de água, via oral, de 20-40 gotas, três vezes ao dia, conforme tolerância, até um a dois meses após a cura clínica. Os efeitos colaterais são gosto metálico, expectoração, coriza, vasculite, efeito *Wolff-Chaikoff*, fenômeno de *Jod-Basedow*, urticária, eritema nodoso, hipercalcemia. É contraindicado nas gestantes.

O itraconazol é indicado em idiossincrasia, intolerância ou resistência ao iodo, sendo a dose de 100-400 mg/dia via oral por três a seis meses.

A terbinafina na dose de 250 mg/dia foi recentemente proposta como medicação alternativa ao itraconazol para o tratamento em pacientes imunocompetentes que não possam fazer uso do itraconazol devido a falência hepática, interações medicamentosas ou intolerância aos efeitos adversos do mesmo. É classificado como classe B para gestantes, como também a anfotericina B.

A anfotericina B 0,5-1,0 mg/kg/dia, via endovenosa, é utilizada nas formas graves da doença.

Outras opções são o fluconazol, termo ou crioterapia, sulfas, fluocitosina. O tratamento tópico é ineficaz.

Referências Bibliográficas

Onicomicose

Baran R, Hay RJ, Garduno JI. Review of antifungal therapy and the severity index for assessing onychomycosis: part I. *J Dermatolog Treat* 2008;19:72-81.

Paroníquia Microbiana

Daniel CR, Daniel MP, Daniel CM, Sullivan S, Ellis G. Chronic paronychia and onycholysis: a thirteen-year experience. *Cutis* 1996;58:397-401.

Síndrome da Unha Verde

Hengge UR, Bardeli V. Images in clinical medicine. Green nails. *N Engl J Med* 2009;360:1125.

Maes M, Richert B, de la Brassinne M. Green nail syndrome or chloronychia. *Rev Med Liège* 2002;57:233-235.

Infeções Virais**Verrugas**

Al-Gurairi FT, Al-Waiz M, Sharquie KE. Oral zinc sulphate in the treatment of recalcitrant viral warts: randomized placebo-controlled clinical trial. *Br J Dermatol* 2002;146:423-431.

Herpes

Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. Fungal and other infections. Other infections. In: *Diseases of the nails and their management*. Capítulo 4, 3ª edição. Blackwell publishing, 2001; pp. 160-163.

Stetson CL, Butler DF, Rapini RP. Herpetic whitlow during isotretinoin therapy. *Int J Dermatol* 2003;42:496-498.

Infeções Parasitárias**Escabiose**

Argenziano G, Fabbrocini G, Delfino M. Epiluminescence microscopy. A new approach to in vivo detection of *Sarcoptes scabiei*. *Arch Dermatol* 1997;133:751-753.

Tungíase

Ariza L, Seidenschwang M, Buckendahl J, Gomide M, Feldmeier H, Heukelbach J. Tungíase: doença negligenciada causando patologia grave em uma favela de Fortaleza, Ceará. *Rev Soc Bras Med Trop* 2007;40:63-67.

Leishmaniose

de Oliveira-Neto MP, Mattos MS. An alternative antimonial schedule to be used in cutaneous leishmaniasis when high doses of antimony are undesirable. *Rev Soc Bras Med Trop* 2006;39:323-326.

de Oliveira-Neto MP, Mattos MS, Perez MA, Da-Cruz AM, Fernandes O, Moreira J, Gonçalves-Costa SC, Brahin LR, Menezes CR, Pirmez C. American tegumentary leishmaniasis (ATL) in Rio de Janeiro State, Brazil: Main clinical and epidemiologic characteristics. *Int J Dermatol* 2000;39:506-514.

Micoses Profundas**Paracoccidioidomicose**

Marques SA. Paracoccidioidomicose: atualização epidemiológica, clínica e terapêutica. *An Bras Dermatol* 2003;78:135-150.

Esporotricose

Azulay DV, Azulay RD. Dermatologia. In: *Micoses subcutâneas e sistêmicas*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 5ª ed., 2008; pp 405-410.

Alterações Ungueais Congênicas



DOENÇA DE DARIER

A doença de Darier é uma desordem de herança autossômica dominante, caracterizada por pápulas e placas queratósicas, depressões palmoplantares e alterações ungueais distintas.

Ocorre uma função anormal da ATPase cálcio retículo endo/sarcoplasmático (SERCA2), o que leva à sinalização defeituosa de cálcio intracelular, com anormalidade no processamento de proteínas necessárias para a adesão celular, levando à acantólise e à indução da apoptose (disqueratose).

É uma das genodermatoses mais comuns. Os homens parecem mais gravemente afetados do que as mulheres, embora a prevalência seja igual em ambos os sexos. A expectativa de vida é normal.

No exame histopatológico são vistas tanto disqueratose quanto acantólise. A queratinização de células individuais leva a uma variedade de queratinócitos anormais na epiderme superior, como os corpos redondos (células eosinofílicas no estrato espinhoso, de núcleo parcialmente fragmentado, circundado por citoplasma claro) e grãos (remanescentes nucleares menores no estrato córneo, parecem derivados dos corpos redondos, mas falta prova formal confirmatória). Ocorre também separação dos queratinócitos basais. A derme mostra considerável inflamação. Às vezes as alterações são focais.

A apresentação clínica geralmente começa na adolescência ou no início da vida adulta. A expressividade é variável e a penetrância é alta. As lesões típicas são pápulas queratósicas, de alguns milímetros de diâmetro, recobertas por uma “capa” de queratina cinza-amarronzada firmemente aderente. Elas elegem as áreas seboreicas, como pescoço (a nuca é comumente o primeiro local afetado), região pré-esternal, axilas, região inguinal e, mais tarde, couro cabe-

ludo e extremidades. Às vezes a pápula é folicular, outras não. As placas maiores podem exsudar ou apresentar crosta de aspecto gorduroso. Nas áreas intertriginosas ocorre maceração e, com frequência, infecção secundária. O prurido pode ser um problema. No couro cabeludo crostas espessas por vezes levam à alopecia. Depressões (*pits*) palmoplantares se desenvolvem, algumas com pequenos tampões córneos. Discretas alterações nos dermatóglifos são úteis para o diagnóstico precoce. Raramente pode cursar com queratodermia palmo-plantar. As pápulas clássicas do dorso e da lateral das mãos são excrescências verrucosas achatadas, conhecidas como acroqueratose verruciforme. Pequenas máculas hipopigmentadas podem ser vistas entre as pápulas queratósicas. Lesões orais encontradas são pápulas esbranquiçadas agrupadas, inicialmente no palato ou na mucosa jugal, mas podem se disseminar. O padrão geralmente é descrito como “em paralelepípedo”. Aspecto semelhante pode ser visto na mucosa genital. Existem formas de apresentação raras, como linear ou zosteriforme, e o tipo acral hemorrágico. Anormalidades neuropsiquiátricas, como epilepsia, leve retardo mental e desordens do humor já foram descritas.

Anormalidades nas unhas na doença de Darier são comuns e diagnósticas. As unhas mostram fendas distais em forma de “V”, hiperqueratose subungueal e listras longitudinais vermelhas (eritroníquia) e brancas (leuconíquia). Hemorragia em estilha pode ocorrer dentro da área da eritroníquia. Com o tempo pode-se evoluir para marcada onicodistrofia. Pápulas hiperqueratósicas subungueais podem ser encontradas no hiponíquio, assim como superfície ungueal áspera e leuconíquia total (Fig. 6.1). As alterações ungueais podem ser as únicas manifestações da doença em pacientes jovens. É comum invasão secundária das unhas por fungos e bactérias. Foi relatado um caso de carcinoma espinocelular subungueal num paciente portador de doença de Darier.

Vale lembrar que o fenômeno de Koebner é importante nas alterações ungueais do paciente com Darier.



FIGURA 6.1. Darier. **A.** As unhas mostram listras longitudinais vermelhas (eritroníquia) e brancas (leuconíquia). **B.** Maior detalhe, fendas distais em forma de “V”, eritroníquia e leuconíquia longitudinal e infecção secundária por bactéria.

O diagnóstico diferencial das onicodistrofias pode ser feito principalmente com a doença de Hailey-Hailey. Uma única faixa vermelha longitudinal (eritroníquia longitudinal) pode ocorrer devido a um tumor benigno subungueal, o papiloma. Dermatite seborreica, doença de Grover, pêfigo vegetante e acantose nigricante também fazem o diagnóstico diferencial da doença.

O tratamento se faz com orientações gerais, como fotoproteção e evitar ambientes quentes, além de banhos antissépticos e antimicrobianos tópicos ou sistêmicos, na vigência de infecções secundárias. Em relação às unhas, as medidas gerais incluem a manutenção das unhas curtas, o tratamento de qualquer infecção secundária e afastar o contato com irritantes.

Podem ser empregados: retinoides tópicos de baixa potência, acitretina (em baixa dose), dermoabrasão, *laser* ou *shaving* de massas queratósicas. O carbonato de lítio pode provocar lesões cutâneas, e deve ser evitado.

DOENÇA DE HAILEY-HAILEY

A doença de Hailey-Hailey é uma desordem de herança autossômica dominante, caracterizada por lesões vegetantes e erosões desconfortáveis nos locais de fricção. É também conhecida com o nome de Pêfigo Benigno Familiar.

Ocorre devido à mutação no gene ATP2C1, que codifica a ATPase cálcio/manganês (SP-CA1), encontrada no aparato de Golgi. Isso leva à sinalização anormal intracelular de cálcio, resultando na perda de adesão celular (acantólise).

É uma doença relativamente comum. Não há dados expressando sua exata prevalência. Os principais fatores desencadeantes são calor, sudorese e fricção. Alguns pacientes também pioram com a luz solar e infecções bacterianas, virais ou fúngicas. Aproximadamente 2/3 dos pacientes têm história familiar da desordem, o restante parece se tratar de mutação espontânea. A idade de aparecimento e a expressividade variam muito entre os membros afetados de uma mesma família. O mais comum é começar entre a segunda e a terceira décadas, mas pode ser mais tardio.

No exame histopatológico há queratinócitos suprabasais acantolíticos, mas com acantólise incompleta, conferindo o aspecto de “parede dilapidada” na epiderme inferior. São incomuns células disqueratóticas. Bolhas só serão vistas se o fragmento for retirado da borda da lesão.

Apresenta-se clinicamente com bolhas recorrentes (podem passar despercebidas), erosões, crostas e pápulas verrucosas que ocorrem, predominantemente, no pescoço, axilas, região inguinal e outras áreas intertriginosas. Pode haver exsudação e desenvolvimento de aspecto vegetante. Um olhar mais atento pode distinguir pequenas vesículas na margem das lesões. Há poucos relatos de carcinoma espinocelular nas lesões de Hailey-Hailey, provavelmente de ocorrência fortuita. O prurido não costuma ser comum, nem muito intenso. Não ocorrem lesões orais.

Nas unhas observam-se estrias brancas (leuconíquia) longitudinais. Foram descritas características dermatoscópicas, que incluíam múltiplas estrias brancas paralelas de largura variável, originando-se da lúnula, fenda na borda distal e hemorragia em estilha na região subungueal. São comuns as infecções secundárias por estafilococos, estreptococos e cândida (Fig. 6.2).

Tem penetrância incompleta. O curso é variável, usualmente crônico, com períodos de remissão e exacerbação. Pode ser segmentar em distribuição.

O diagnóstico é feito através do exame clínico e histopatológico.



FIGURA 6.2. Hailey-Hailey – múltiplas leuconíquia longitudinais, fenda distal e paroníquia.

O diagnóstico diferencial em relação às alterações ungueais se faz com a doença de Darier. Outras patologias, como intertrigo, candidíase, dermatite de contato, psoríase invertida, dermatofitose e pênfigo vegetante, fazem o diagnóstico diferencial com a Darier.

No tratamento, orienta-se o uso de antissépticos, evitar fricção e calor. Corticosteroides tópicos podem ser úteis. Também retinoides diluídos podem auxiliar. Durante as crises pode-se lançar mão de antibióticos, antifúngicos e/ou corticosteroides sistêmicos. A acitretina é uma tentativa válida, mas costuma ser mais eficaz na Doença de Darier.

Há relatos limitados de emprego da toxina botulínica, do tacrolimo, de dapsona, ciclosporina, metotrexato e terapia fotodinâmica.

Para doença localizada pode-se sugerir excisão, dermoabrasão ou *laser*.

PAQUIONÍQUIA CONGÊNITA

Paquioníquia congênita (PC) é uma displasia ectodérmica rara, causada por mutações nos genes da queratina, evidenciada por espessamento ungueal de todas as unhas e queratodermia palmoplantar desde os primeiros meses de vida. É desordem autossômica dominante, e atualmente dois subtipos principais são reconhecidos: PC-1, ou Síndrome de Jadassohn-Lewandowsky, associado à mutação das queratinas K6a ou K16, e PC-2, ou Síndrome de Jackson-Lawler, causado por mutações das queratinas K6b ou K17. Variantes da doença incluem queratodermia palmoplantar não epidermolítica focal, esteatocistoma múltiplo e PC de início tardio.

A *síndrome de Jadassohn-Lewandowsky*, ou **PC-1**, é a variante mais comum. A lâmina ungueal apresenta aumento de espessura, queratose subungueal e curvatura transversa com cromoníquia amarelo-acastanhada, associados a alterações como queratodermia palmoplantar focal, queratose pilar dos joelhos e cotovelos e leucoqueratose oral (Fig. 6.3). Podem acompanhar outros achados adicionais, como hiper-hidrose palmoplantar, produção aumentada de sebo no conduto auditivo e envolvimento laríngeo (rouquidão).

A *síndrome de Jackson-Lawler*, ou **PC-2**, apresenta características peculiares, como dentes neonatais, esteatocistoma múltiplo na vida adulta e anormalidades nos cabelos (*pili torti* e pelos *vellus*). Os achados clínicos são semelhantes aos da PC-1, mas com menor intensidade das alterações ungueais e da queratodermia palmoplantar.



FIGURA 6.3. Paquioniquia congênita – hiperqueratose subungueal com aumento da curvatura transversa e coloração marrom-acinzentada. Cortesia da Dra. Giselly De Crignis, Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay – Rio de Janeiro, Brasil.

O diagnóstico é baseado nos achados clínicos e nos testes moleculares genéticos. A histopatologia não auxilia na confirmação diagnóstica, porém as lesões hiperqueratóticas evidenciam acantose, hiperqueratose e paraqueratose.

O tratamento consiste em medidas sintomáticas e de higiene. Abrasão mecânica das unhas e tratamento tópico com queratolíticos têm sido preconizados para melhora das onicodistrofias, porém o tratamento efetivo das lesões ungueais é a cirurgia com excisão radical da lâmina, leito e matriz ungueal. Retinoides orais melhoram a ceratose subungueal quando utilizados a longo prazo com pouca resposta da queratodermia, sendo pouco empregados. A queratodermia palmoplantar pode ser evitada reduzindo-se o traumatismo dos pés, com o uso de calçados adequados e controle de peso. A correção cirúrgica para drenagem dos cistos pilosebáceos é uma opção terapêutica. A hiperqueratose pilar pode se beneficiar de cremes com alfa-hidroxi-ácidos. Infecção é a complicação secundária mais observada, e não há relatos de associação com doenças sistêmicas. Estudos sobre o bloqueio da mutação da queratina K6a, rapamicina, biológicos anti-TNF e toxina botulínica encontram-se em investigação. Não há terapia em longo prazo efetiva para o tratamento da PC.

DOENÇAS BOLHOSAS E O APARELHO UNGUEAL

EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Epidermólise bolhosa (EB) é um conjunto de alterações na zona da membrana basal que se manifestam clinicamente com formação de vesículas na pele e nas mucosas. O acometimento da unidade ungueal é comum e merece atenção. As alterações ocorrem na região perioniqual, leito e matriz ungueais, com consequente onicodistrofia associada às alterações da junção dermoepidérmica. As onicodistrofias apresentam evolução aguda, como onicólise, onicomadese e

infecções secundárias e evolução crônica, como nos casos das lesões de repetição devido ao trauma e queratose subungueal, podendo evoluir para distrofia permanente como anoníquia e atrofia das falanges terminais devido à agressão local e às cicatrizações atróficas constantes.

A doença hereditária é classificada em quatro maiores grupos, conforme o nível de clivagem dentro da pele, a fenotipagem e a genotipagem: epidermólise bolhosa simples (EBS), na qual a clivagem da bolha ocorre na região intraepidérmica; epidermólise bolhosa juncional (EBJ), quando a clivagem ocorre na zona da membrana basal, junção dermoepidérmica; epidermólise bolhosa distrófica (EBD), quando a clivagem para formação de bolhas ocorre na derme papilar; e Síndrome de Kindler, com acometimento laringo-ônico-cutâneo, quando a clivagem ocorre em múltiplos níveis, na placa lúcida e intra-sublâmina densa.

Na epidermólise bolhosa simples as manifestações clínicas, decorrentes das alterações das citoqueratinas 5 e 14, ocorrem em áreas de maior risco de trauma, como mãos, pés, cotovelos e joelhos, com presença de bolhas que se rompem e se tornam porta de entrada para infecções. As bolhas acrais são termossensíveis, e o prognóstico melhora com a idade. O acometimento ungueal ocorre nos seguintes subtipos: EBS localizada ou Weber Cockayne, subtipo mais comum, surge na infância, acometendo mãos e pés com hiper-hidrose, bolhas termossensíveis em toda a região acral, também nas regiões periungueais e subungueais, com paroníquia, onicólise, onicomadese e infecção secundária. Na sua forma branda acomete apenas a região acral, com queratoses palmoplantares, podendo acometer a unidade ungueal com queratose subungueal; EBS de Koebner, com bolhas disseminadas, queratose palmoplantar e queratose subungueal; EBS Dowlig-Meera, subtipo agressivo com bolhas agrupadas disseminadas, em mucosas e queratose palmoplantar com distrofias ungueais frequentes (Figs. 6.4 e 6.5).

No grupo das epidermólises bolhosas juncionais (EBJ) as alterações ocorrem na cadeia da laminina e integrina 4 e 5 e do colágeno XVI. O subtipo de maior relevância para o acometimento ungueal é a EBJ Herlitz (generalizada grave letal). Inicia-se clinicamente ao nascimento, com presença de bolhas e erosões disseminadas na pele e mucosas, evoluindo para granulações hipertróficas. As onicodistrofias surgem como onicólise, paroníquia, infecção secundária que evolui para anoníquia. O paciente geralmente evolui ao óbito na infância.

Quanto à epidermólise bolhosa distrófica (EBD), em que a alteração é na síntese do colágeno tipo VII, as alterações ungueais ocorrem em todos os subtipos da EBD dominante,



FIGURA 6.4. A e B. EBS localizada ou Weber Cockayne – cromoníquia distal amarelada, estilhas hemorrágicas e onicólise distais; visualização de queratose subungueal no quinto quirodáctilo esquerdo e discreto eritema periungueal.



FIGURA 6.5. EBS localizada ou Weber Cockayne **A.** Queratose, presença bolhas íntegra e rompida na região palmar. **B.** Cromoníquia distal amarelada, onicólise distal e discreto eritema periungueal; presença de bolha na região lateral de primeiro e terceiro pododáctilos esquerdos e anoníquia no terceiro pododáctilo esquerdo.

quando as unhas se apresentam distróficas ou ausentes, e frequentemente há reabsorção óssea distal com perda dos dedos das mãos e pés. No tipo de Cockayne-Touraine o início é na infância e as bolhas são normalmente localizadas nas extremidades. Pode haver onicodistrofia, que pode evoluir para anoníquia. Há cicatriz hipertrófica e milia. Na variante de Pasini, também de início na infância, a formação de bolhas é mais extensa, com evolução para cicatrizes atróficas e milia. Lesões albopapuloides no tronco ocorrem independentemente da formação de bolhas. É descrita uma forma localizada e rara de EBD dominante, a epidermólise bolhosa pré-tibial (PEB), na qual há formação de bolhas recorrentes na região pré-tibial. É de início tardio, variando entre 3 e 24 anos de idade. Está relacionada com trauma e com formação de vesículas nos tornozelos que curam com cicatrizes e formação milia. O acometimento da unidade ungueal é ocasional e ocorre devido à predisposição deste sítio ao trauma. As onicodistrofias variam de onicólise, onicomadese e paroníquia de repetição a atrofia e anoníquia.

A síndrome de Kindler é caracterizada por bolhas generalizadas ao nascimento e desenvolvimento tardio de poiquilodermia e fotossensibilidade. Clinicamente ocorrem cicatrizes atróficas, onicodistrofias, semelhantes às que ocorrem na EBJ, e complicações extracutâneas, como laringite, esofagite, colite e hiperplasia gengival.

A EBD recessiva é rara e dividida em formas graves localizada e generalizada. O acometimento ungueal varia de acordo com a agressividade e a localização das lesões.

O diagnóstico é feito através da anamnese, das manifestações clínicas, análise histopatológica das lesões e do tecido perilesional. O estudo histopatológico mostra infiltrado inflamatório dérmico moderado e o local de clivagem da bolha. Os subtipos são diferenciados através de estudos imuno-histoquímicos e ultraestruturais, como a microscopia eletrônica e o imunomapeamento (identifica as proteínas específicas e a clivagem), além da diferenciação genética, que não está disponível na maioria dos grandes centros. As descobertas recentes da biologia molecular resultaram no desenvolvimento de novas ferramentas de diagnóstico, incluindo testes de pré-natal e pré-implantacional.

Os principais diagnósticos diferenciais incluem as doenças bolhosas e hipertróficas, como o lúpus eritematoso bolhoso, pênfigos e penfigoide bolhoso, bem como a paquioníquia congênita.

O principal tratamento consiste na prevenção de traumas e tratamento de feridas. A infecção secundária pode ser tratada com antibióticos, enquanto os esteroides tópicos são eficazes no alívio do prurido. Baseados em uma melhor compreensão da zona da membrana basal (ZMB) e dos genes responsáveis por seus componentes, novos tratamentos que envolvam as proteínas danificadas poderão fornecer soluções para a fragilidade da pele e das unhas nos pacientes com epidermólise bolhosa.

PORFIRIAS

Porfirias cutâneas são doenças metabólicas resultantes de alteração parcial das enzimas necessárias a várias etapas na síntese do heme (molécula de hemoglobina). Essas alterações levam à superprodução de porfirinas, precursoras do heme, no fígado e na medula óssea. Como as porfirinas são compostos fototóxicos, seu acúmulo na pele causa alterações cutâneas decorrentes de fotossensibilidade. Assim, porfirias cutâneas são o único grupo de doenças de fotossensibilidade endógena.

As porfirias podem ser herdadas ou raramente adquiridas. Com a exceção da porfiria eritropoiética congênita (CEP), que é autossômica recessiva, todas as demais porfirias são herdadas como transtorno autossômico dominante, e todas, invariavelmente, resultam em acúmulo e aumento da excreção de porfirinas e seus precursores.

Os sintomas cutâneos nas porfirias manifestam-se como fotossensibilidade aguda ou crônica, dependendo do tipo de porfirinas que se acumula na pele.

As porfirias agudas são caracterizadas principalmente por ataques agudos periódicos de sintomas neuroviscerais. São a porfiria de Doss, porfiria aguda intermitente, coproporfiria hereditária e porfiria variegata. Essas doenças são caracterizadas por dor abdominal, déficits neurológicos, distúrbios psíquicos e alteração da cor da urina.

As porfirias crônicas são doenças dermatológicas que podem ou não envolver o fígado e o sistema nervoso, e que não apresentam crises agudas. Essas síndromes incluem porfiria eritropoiética congênita, a porfiria eritropoiética e a porfiria cutânea tarda. Nas porfirias crônicas é que se descreve a maioria das alterações ungueais.

Na porfiria eritropoiética congênita (doença de Günther) ocorrem deformidades severas mutilantes das extremidades devido a episódios repetidos de formação de bolhas e consequente cicatrização, evoluindo com onicoatrofia, calcificações escleroderma-like, osteopenia, acrosteólise e calcificações de tecidos moles. Há relatos na literatura da presença de coiloníquia precedendo as alterações cutâneas da porfiria eritropoiética, bem como ausência da lúnula, leuconíquia total, cromoníquia amarronzada ou verde azulada (Fig. 6.6).

A porfiria cutânea tarda (PCT) possui as formas adquirida e familiar. A forma adquirida é causada por uma herança heterozigótica do gene que produz deficiência na atividade enzimática; ocorre com maior frequência em adultos, pode estar associada à hepatite C e ao consumo de álcool. O tipo familiar de PCT é mais comum em crianças, e resulta em um excesso de porfirinas na lâmina lúcida da epiderme. A principal manifestação é a fotossensibilidade cutânea, que evolui com fragilidade da pele, induzindo à formação de bolhas com base eritematosa e cicatrização atrófica. Acomete o dorso das mãos bilateralmente, podendo acometer a unidade ungueal.

A foto-onicólise é a alteração ungueal mais comum da porfiria eritropoiética e da porfiria cutânea tarda. Dor local, aumento da sensibilidade e sensação de acúmulo de fluido na região subungueal podem preceder a onicólise, a onicomadese e a perda da placa ungueal.



FIGURA 6.6. Porfiria eritropoiética. **A.** Deformidades severas mutilantes do dorso das mãos, acometimento bilateral, com cicatrizes atróficas, onicoatrofia, calcificações escleroderma-like. **B.** Acometimento do dorso do pé com cicatrizes atróficas, crostas hemorrágicas e onicodistrofia. Cortesia Dr. Aguinaldo Bonalumi Filho, Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (PR).

As bolhas, bem como as cicatrizes atróficas do dorso das mãos e pés, alterações cutâneas comuns das porfirias, podem ocorrer na regiões periungueal e subungueal causando alterações na unidade ungueal, como onicólise, estilhas hemorrágicas, cromoníquia (devido à hemorragia subungueal ou à infecção secundária por bactéria) e onicomadese. Cicatrizes atróficas periungueais podem ser agressivas e provocar alterações permanentes da unidade ungueal, como onicoatrofia e anoníquia.

O diagnóstico das porfirias é feito através da anamnese, dos sinais e sintomas clínicos e da análise bioquímica das porfirinas, que são características em cada subtipo de porfiria, no sangue, urina e nas fezes. A análise histopatológica das lesões bolhosas e a imunofluorescência complementam o diagnóstico.

A abordagem para a terapia das porfirias consiste na proteção contra a luz solar, em afastar mecanismos de disparo, como trauma e álcool, no tratamento dos sinais e sintomas da doença, de acordo com cada subtipo, e no tratamento de possível comorbidade, como a hepatite C. Suporte transfusional, a depleção de ferro e a eliminação de porfirinas, através de flebotomia, são outros aspectos da terapia.

Referências Bibliográficas

Doença de Darier

Burgdorf WHC, Plewig G, Wolff HH, Landthaler M, Braun-Falco's *Dermatology*, 2009;840-842.
Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. *Rook's Textbook of Dermatology*, 2010, 65.17-65.18, 65.27-65.28.

Doença de Hailey-Hailey

Bel B, Jeudy G, Vabres P. Dermoscopy of longitudinal leukonychia in Hailey-Hailey disease. *Archives of Dermatology*, 2010;1146:1204.
Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatology*, 2004;823-833.

Paquioníquia Congênita

Leachman SA, Hickerson RP, Hull PR, Smith FJD, Milstone LM, Lane EB, Bale SJ, Roop DR, McLean WHI, Kaspar RL. Therapeutic siRNAs for dominant genetic skin disorders including pachyonychia congenita. *J Dermatol Sci*. 2008;51:151-7.

Doenças Bolhosas e o Aparelho Ungueal**Epidermólise Bolhosa**

Betts CM, Posteraro P, Costa AM *et al.* Pretibial epidermolysis bullosa: a recessively inherited COL7A1 splice site mutation affecting procollagen VII processing. *Br J Dermatol*, 1999;141:833-9.

Bruckner-Tuderman L, Schnyder U, Baran R. Nail changes in epidermolysis bullosa: clinical and pathogenetic considerations. *British Journal of Dermatology*, 1995;132:339-344.

Porfirias

Baart de la Faille H, Bijlmer-Iest JC, van Hattum J, Koningsberger J, Rademakers LH, van Weelden H. Erythropoietic protoporphyria: clinical aspects with emphasis on the skin. *Curr Probl Dermatol*, 1991;20:123-134.

Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. *Physical signs. Diseases of the nails and their management*, 3^o ed. Blackwell Publishing, 2001; Cap. 6, pp. 270-271.

Cosmetologia da Unha e Doenças Ungueais Ocupacionais



COSMETOLOGIA

UNHAS DURAS

Unhas duras representam o aumento da espessura da placa ungueal. São mais comuns nos pés, associadas principalmente à onicogribose. São incomuns nas mãos por representar doenças congênitas raras, como a displasia ectodérmica e a paquioníquia congênita. Ocorrem também na síndrome das unhas amarelas, representada pela tríade distrofia ungueal, linfedema e alteração pulmonar, onde estão presentes as unhas duras, cromoníquia amarelada, aumento da curvatura longitudinal e transversal associados à baixa taxa de crescimento ungueal.

Com o aumento progressivo da espessura da lâmina, observa-se a mudança na sua coloração, que se torna amarelo-amarronzada. Pode ocorrer ainda hiperqueratose subungueal e elevação da lâmina.

Endurecimento, aumento da espessura, inelasticidade e rugosidade da lâmina (síndrome esclerôníquia) dificultam a biópsia através da lâmina ungueal.

UNHAS FRÁGEIS

Fragilidade ungueal é uma queixa comum nos consultórios dermatológicos. A incidência na população geral é de aproximadamente 20%, sendo mais comum em mulheres na proporção de 3:1. Na maioria dos casos os pacientes procuram o dermatologista por ser um problema estético significativo, que altera a autoestima do paciente.

Caracteriza-se por diminuição da espessura da placa ungueal, com tendência a se dividir, escamar e quebrar. Está diretamente relacionada com ausência ou diminuição da lúnula, alte-

rando a função da matriz ungueal, que passa a produzir uma placa fina em sua espessura. De outra forma, as unhas frágeis podem ser devidas a fatores exógenos, que alteram tanto a superfície da lâmina existente como sua produção, por dano de queratinização.

A alteração clínica mais comumente vista é a onicosquizia ou descamação lamelar, que ocorre inicialmente na região distal da placa ungueal pela perda de adesão dos corneócitos (Fig. 7.1).

O leito ungueal anatomicamente é uma estrutura estriada. Devido a alterações da função da matriz, que passa a produzir uma lâmina fina em espessura, esta acaba por adquirir a mesma forma de onde ela repousa (leito ungueal), ou seja a superfície da lâmina ungueal apresenta-se com onicorrexe (sulcos ou estrias longitudinais paralelas), fenda distal ou múltiplas fendas denteadas e (Fig. 7.2).

Outro sinal que merece atenção nas unhas frágeis é a onicolíse, devida à perda de aderência da placa ao leito ungueal na sua porção distal (faixa onicodérmica alterada). Sua maior gravi-



FIGURA 7.1. Unhas frágeis – onicosquizia, descamação lamelar na região distal da lâmina ungueal. **A.** Vista à dermatoscopia. **B.** Acometimento em todos os quirodáctilos.



FIGURA 7.2. Unhas frágeis. **A.** Fenda única. **B.** Múltiplas fendas denteadas. **C.** Onicorrexe.

dade se justifica pelo “efeito alavanca” que a onicólise distal produz, aumentando e perpetuando o descolamento. Este descolamento é um meio propício ao desenvolvimento de micro-organismos.

Em relação à composição química da placa ungueal saudável, o teor de cálcio é baixo, sem relação com o seu endurecimento, e o conteúdo de enxofre é alto, devido à presença de pontes de dissulfeto que estabilizam as proteínas fibrosas, relevantes para a dureza da placa ungueal. Nos pacientes com unhas frágeis o teor de enxofre é menor, assim como o sulfato de colesterol.

A placa ungueal contém aproximadamente 10% a 15% de água, e o conteúdo lipídico relativamente baixo implica que a permeação da água através da placa é relativamente alta em comparação com o estrato córneo.

Nas unhas frágeis, a capacidade de absorção e distribuição de água é menor quando comparada com a unha normal, o que pode refletir uma anormalidade de queratina associada a proteínas, lipídios ou uma combinação destes. A concentração de elementos como Ca, Mg, Al, Cu, Zn e Fe nas unhas frágeis não é significativamente diferente da concentração na unha normal.

A placa ungueal apresenta um equilíbrio entre dureza e flexibilidade, sendo uma composição coerente, resultante de estruturas inter e intracelulares. A dureza é representada pelos filamentos de queratina organizados dentro dessas células. A composição intracelular formada por fibras de queratina, proteínas, lipídios e desmossomas determina a consistência da placa ungueal.

Os fatores etiológicos da fragilidade ungueal são devidos aos agentes químicos ou físicos que rompem o equilíbrio entre dureza, flexibilidade e consistência da placa ungueal, infecções, dermatoses, doenças sistêmicas, envelhecimento (menopausa) e carências vitamínicas. Atuam de forma simultânea, sucessiva ou idiopática.

O grau de hidratação determina a dureza e a flexibilidade da placa ungueal. A umidade excessiva e o contato repetitivo com a água são uma das causas principais de fragilidade ungueal; em outro extremo, o ressecamento e a exposição ao calor fazem com que as unhas se desidratem e se tornem quebradiças.

Outro fator importante é o manejo de substâncias químicas, como ácidos, produtos alcalinos, solventes e soluções açucaradas. Esses produtos desidratam e alteram a função de coesão das proteínas fibrosas da lâmina, provocando a fragilidade ungueal.

Os produtos cosméticos, como esmaltes, removedores de esmalte (contendo acetona) e endurecedores que contenham formaldeído em uso excessivo, podem ser responsáveis pelo enfraquecimento e pela alteração da coesão intercelular da placa ungueal.

Microtraumas repetitivos, como digitação e trabalhos manuais, são fatores importantes causadores de unhas frágeis.

Dentre os fatores etiológicos infecciosos estão os fungos dermatófitos, não dermatófitos, o *Pseudomonas aeruginosa* e as viroses (verrugas e herpes). As doenças dermatológicas que causam mais frequentemente unhas frágeis são a psoríase e os eczemas.

As endocrinopatias (principalmente o hipotireoidismo) e a anemia são as doenças sistêmicas mais comuns associadas às unhas frágeis, vistas na prática diária. A insuficiência renal, as hepatopatias crônicas, a isquemia, as doenças que cursam com diarreia e má absorção também são fatores causais.

A maioria dos medicamentos com ação citotóxica ou imunodepressores, a intoxicação por metais pesados, flúor, produtos organofosforados e vitamina A e derivados, bem como as carências vitamínicas (anemia ferropriva) podem levar ao quadro clínico da fragilidade ungueal.

Unhas frágeis são frequentes na população idosa, em que a velocidade de crescimento da lâmina ungueal é mais baixa devido a vários fatores, como má circulação periférica, suscetibilidade a infecções, alterações na biomecânica, neoplasias, doenças dermatológicas ou sistêmicas e tratamentos relacionados.

Dentre os fatores causais locais devemos ressaltar o trauma por onicofagia ou onicotilomania.

A abordagem do paciente com unhas frágeis requer anamnese detalhada e exame dermatológico e clínico, complementados por métodos auxiliares de diagnóstico.

Clinicamente, a síndrome das unhas frágeis (SUF) apresentam 7 tipos de alterações físicas:

- Onicorrexe: sulcos longitudinais, superficiais, paralelos no dorso da lâmina ungueal (Fig. 7.3A e C);
- Fenda única longitudinal: ruptura isolada na borda livre da lâmina que pode envolver toda a sua extensão (desde a região proximal à distal);
- Múltiplas fendas denteadas: fendas múltiplas distais semelhantes a uma torre de castelo;
- Descamação lamelar (onicosquizia): descamação por camadas finas na borda livre da unha. É a alteração mais comumente vista;
- Fenda transversa: a unha se rompe na borda lateral, próximo à margem distal;
- Unhas friáveis: alterações limitadas à superfície ungueal que causam granulação na queratina, dando um aspecto de “colar de pérolas” (Fig. 7.3A).
- Onicólise distal sem cromoníquia devido à perda da adesão celular da lâmina ao leito ungueal (Fig. 7.3B e C).

Os principais diagnósticos diferenciais são o trauma na matriz, que altera a produção da placa em sua espessura, e a onicólise traumática (por limpeza das unhas).

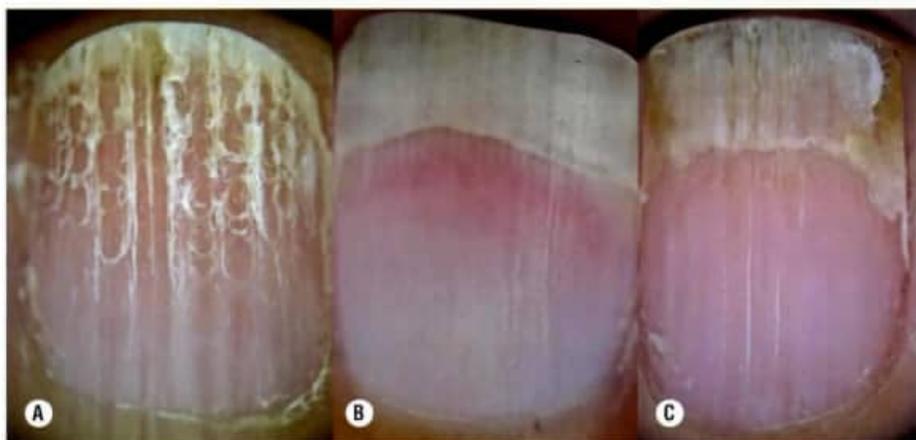


FIGURA 7.3. Unhas frágeis. **A.** Unhas friáveis, granulação na queratina dando um aspecto de “colar de pérolas” e onicorrexe. **B.** Onicólise distal e visualização de vasos sanguíneos na faixa onicodérmica. **C.** Onicólise devido a perda da adesão celular da lâmina ao leito ungueal e onicorrexe.

Tratamento da Unha Frágil

O tratamento etiológico é essencial, mas nem sempre é possível estabelecer a causa. São necessárias medidas preventivas, protetoras e sintomáticas para evitar a desidratação da placa ungueal. Assim, as unhas devem manter-se curtas e limpas; evitar a imersão repetida em água e o contato com sabonete, detergentes, produtos químicos e a manipulação de alimentos, utilizando luvas de borracha; evitar possíveis traumatismos, em especial os “tiques” que traumatizam as unhas e a onicofagia.

O ideal é um creme de barreira ou óleo de baixo peso molecular (oliva, escaleno, arroz, jojoba, amêndoas mineral) que oclua a superfície da placa, prolongando a sua hidratação e prevenindo o seu amolecimento. A imersão em óleo morno pode aumentar a sua penetração, o que melhora a hidratação e a flexibilidade da placa. A adição de emolientes (que contenham fosfolipídios e alfa-hidroxiácidos) pode ser útil. O efeito oclusivo resultante pode atrasar a evaporação da água. A base esmalte, de alguma maneira, tem efeito fixador e protetor da unha, que deve ser mantida geralmente mais curta.

Endurecedores

Há dois tipos de produtos com efeito endurecedor. Um grupo é o dos esmaltes modificados de fibras de náilon, resina de acrilato e proteínas hidrolisadas. Funcionam como base esmalte, dão cobertura protetora e proporcionam força e durabilidade à cobertura. Entretanto, funcionam apenas enquanto aplicados.

O segundo tipo altera a estrutura das unhas quimicamente, podendo conter até 5% de formaldeído no tecido fixador. Sua função é melhorar as unhas finas que necessitem de uma superfície dura e maior rigidez. Produtos contendo menos de 0,2% de formaldeído têm pouco ou nenhum benefício para o endurecimento da placa, e a concentração acima de 2% pode causar irritação local, dermatite alérgica, dor, onicólise, hiperqueratose subungueal e hemorragia subungueal. A concentração mais usada é 1%.

Nos últimos anos um novo produto tem sido estudado, a dimetilureia (DME) em concentração de 2% com bons resultados, pois não é sensibilizante em preparação de base. Tem como vantagens a não ligação cruzada com queratina, a menor penetração na placa e não causa um superendurecimento. Este produto não está disponível no Brasil.

Tratamento Sistêmico da Unha Frágil

O tratamento sistêmico visa à melhora funcional da matriz germinativa em produzir a placa ungueal. O uso de biotina na dose de 30 mg/dia, na medicina veterinária, foi útil no tratamento da recomposição dos cascos de cavalos, o que encorajou o seu uso em humanos. Trabalhos iniciais, na dose de 2,5 mg/dia, mostraram-se úteis após a observação com microscopia eletrônica.

Estudos mais recentes demonstraram a eficácia da biotina em doses superiores (10 mg/dia), administradas por 6 meses em pacientes com unhas frágeis. A biotina aumenta a espessura e o limiar de crescimento da placa ungueal, bem como estimula a síntese de moléculas lipídicas importantes na ligação entre corneócitos. A nossa experiência do uso da biotina na dose de 10 mg/dia, nesses últimos anos, mostrou a melhora da onicosquizia e da espessura da placa (Fig. 7.4).



FIGURA 7.4. Unhas frágeis, eficácia da biotina em dose de 10 mg/dia. **A.** Quadro clínico início do tratamento. **B.** Após 4 meses, observar a tonalidade na região proximal mais brancacenta em comparação a região distal. **C.** Após 8 meses de tratamento.

O silfício orgânico, na dose de 10 mg dia, estimula a produção de colágeno, e alguns estudos mostraram uma melhora na aparência das unhas frágeis. Ferro oral por 6 meses pode ser eficaz. Alguns autores sugerem efamol (óleo de primula), piridoxina e ácido ascórbico.

COSMÉTICOS PARA USO NO APARELHO UNGUEAL

O embelezamento das unhas e o cuidado extremo são um hábito social. Estima-se que haja 2.500 salões de beleza no Brasil e que, nas grandes metrópoles, haja cerca de 20 salões (com manicures e pedicures) em cada bairro, demonstrando que no Brasil os cuidados com as unhas se tornaram um hábito cultural.

Unhas esmaltadas e coloridas são quase que uma exigência da sociedade. A sua saúde e a limpeza são essenciais para manter a autoestima de muitas mulheres. A indústria cosmética estimula cada vez mais o seu embelezamento, vendendo seus produtos, que muitas vezes podem causar onicodistrofia importante.

Produtos Especiais e Procedimentos

Unhas Esculpidas (Acrílico) e Unhas Artificiais

A unha esculpida é moldada na superfície de cada placa com a mistura de monômero (etil metacrilato) e polímero (polietilmetacrilato), do tamanho desejado. Ao misturar esses dois produtos de compostos acrílicos ocorre a polimerização, que nada mais é do que a entrada de oxigênio nessa mistura, provocando o endurecimento desse molde. A nova unha então é polida, lixada e esmaltada. (Fig. 7.5) Podem ser usados catalisadores, facilitando a polimerização dependente de luz.

Já as unhas artificiais são plásticas, já formadas, que devem ser fixadas com cola de cianoacrilato acima da lâmina existente.

Podem ocorrer eczema de contato da unidade ungueal, paroníquia, infecção, hematoma subungueal, parestesia e consequente onicodistrofia.



FIGURA 7.5. A e B. Unhas esculpidas (acrígel).

Removedores de Esmalte

O solvente mais comumente usado para remover esmaltes é a acetona, que pode causar alterações ungueais como leuconíquia, onicosquiza e dermatite por irritante primário. Existem removedores de esmaltes contendo 40% de acetona, e atualmente estão em uso os removedores sem acetona, chamados de diluidores de esmalte.

ALTERAÇÕES DO APARELHO UNGUEAL CAUSADAS POR MANICURE

É grande o número de profissionais dedicados ao embelezamento das unhas, e as principais técnicas utilizadas por eles são o corte, o lixamento, a limpeza e o adorno da placa ungueal, bem como a escultura das unhas. Embora as reações adversas sejam infrequentes e fáceis de serem tratadas, raramente causam morbidade. Assim, o reconhecimento do material e dos procedimentos utilizados é de grande importância para o dermatologista.

Sulco transversal e leuconíquia transversa podem ser resultado de excesso de zelo causado pela manicure, ao utilizar ferramentas que traumatizam a dobra proximal ungueal. Essas alterações são transitórias, e a simples interrupção do manejo é suficiente para a melhora do quadro.

A remoção da cutícula, o constante polimento da superfície da placa, o trauma ao empurrar a cutícula e a limpeza excessiva da borda livre das unhas podem destruir as barreiras de proteção da unidade ungueal (cutícula, dobra lateral e hiponíquio), que formam porta de entrada para infecções secundárias por bactérias e fungos.

Outra questão é a propagação de infecções através de materiais e equipamentos de manicures e pedicures esterilizados de maneira incorreta. Além de fungos e bactérias, esses materiais permitem a transmissão de doenças como hepatites B e C e o vírus HIV. Contaminações em salões de beleza por *Mycobacterium fortuitum* têm sido referidas na literatura. Outro problema é a formação de granuloma piogênico, resultante de traumas, por vezes repetidos inadvertidamente por profissionais pouco qualificados durante a limpeza das unhas.

É importante orientar os profissionais que trabalham com unhas quanto às reações inflamatórias e à sensação de prurido e latejamento nas mãos de seus clientes, que devem ser orientados a procurar um médico. Esses profissionais devem ser orientados também quanto

ao excesso de zelo com a placa, a cutícula e o tecido periungueal, evitando o trauma e a formação de porta de entrada para diversos tipos de infecções.

ALTERAÇÕES DO APARELHO UNGUEAL CAUSADAS POR USO DE COSMÉTICOS

Há uma grande incidência (desfavorável) de reações relatadas ao uso de cosméticos pela população em geral. Produtos de cuidados com as unhas levam a 10% de reações cosméticas.

Reações alérgicas são causadas principalmente pelas substâncias como esmaltes, formaldeído, cianocrilato e metil metacrilato. Essas substâncias podem acometer tanto a unidade ungueal como locais a distância (dermatite de contato ectópico), como a pele da face (principalmente pálpebra superior) e pescoço. As alterações locais ocorrem como paroníquia, onicólise, estilhas hemorrágicas, hematoma subungueal e ressecamento dos dedos, e os sintomas se apresentam como queimação, prurido e latejamento.

O formaldeído pode causar descoloração azulada ou vermelha, latejamento intenso e hemorragia subungueal que, ao se resolver, deixa uma tonalidade vermelho-ferrugem ou amarelada. A perda da placa ungueal é incomum.

O dano mais severo da unidade ungueal é causado pelas resinas de acrilato, podendo chegar à onicólise total e à onicomadese. Raramente causam onicodistrofia permanente.

Os removedores, cuja composição principal é acetona (altamente desidratante), causam alterações locais como a onicosquizia, paroníquia e onicólise. O uso de esmaltes pode causar granulações na lâmina, e esmaltes de cor vermelha ou marron podem provocar opacidade ou cromoníquia amarelada por depósito de pigmento.

O paciente deve ser encaminhado ao alergista sempre quando houver necessidade de realização de testes de contato para identificação do agente causal.

DOENÇAS UNGUEAIS OCUPACIONAIS

ALERGIAS

A saúde do trabalhador, assim como a de qualquer cidadão, é um direito. Dessa forma, o investimento para que ele acesse as ações de atenção à saúde tem sido crescente, pois as doenças profissionais provocam danos muitas vezes irreversíveis. As dermatoses representam papel importante entre essas doenças, dentre elas as manifestações alérgicas da unidade ungueal nas doenças ocupacionais. Entretanto, conhecer sua prevalência é complexo, pois grande número delas não chega ao conhecimento dos especialistas e nem sequer são notificadas. Desordens ocupacionais ungueais e periungueais são alterações produzidas, mantidas ou agravadas por agentes presentes no ambiente profissional. Estes agentes podem agredir a placa ungueal e a pele ao redor. A dermatite de contato ocupacional (DCO) corresponde a 80% dos casos de dermatoses relacionadas ao trabalho. Alguns fatores predispõem os indivíduos ao desenvolvimento da DCO, como idade, sexo, cor, níveis de temperatura e umidade no ambiente profissional. Somados a estes, existe ainda a possibilidade de exposição a produtos irritantes e fatores inerentes ao próprio trabalhador, como cuidados com a higiene e uso de equipamentos de proteção individual. Antecedentes atópicos também são considera-

dos fatores de risco. A pele atópica cronicamente inflamada, xerótica, com diversas alterações estruturais na barreira cutânea, apresenta maior vulnerabilidade quando exposta a alérgenos, sejam eles sensibilizantes ou irritantes primários. Sendo assim, dependendo do tipo de exposição que o paciente atópico sofra no seu ambiente de trabalho haverá maior predisposição ao desenvolvimento da DCO, que pode ser responsável, entre outras lesões, por alterações ungueais e periungueais importantes. Embora a dermatite atópica (DA) predomine na infância, ela acomete adultos e é uma condição que favorece a instalação das dermatoses ocupacionais alérgicas ou por irritação primária.

Dermatite de Contato por Irritantes Primários e Dermatite de Contato Alérgica

A dermatite de contato por irritantes primários (DCIP) é a mais frequente e pode ocorrer em qualquer indivíduo, desde que submetido a concentração, períodos e frequência adequados. Ácidos, álcalis, solventes, sabões, detergentes, abrasivos, óleos, oxidantes e agentes redutores são alguns exemplos de produtos irritantes. Na DCIP não há mecanismo imunológico envolvido. A dermatite de contato alérgica (DCA) está inserida nas reações de hipersensibilidade do tipo IV de Gell e Coombs, mais especificamente, tipo IVa. Resulta de reação imunologicamente mediada por células T, com resposta antígeno-específica tardia a um antígeno de baixo peso molecular, inicialmente incompleto (hapteno), que entra em contato com a pele e se liga a proteínas da mesma para tornar-se um imunógeno. O tempo necessário para que o paciente se torne sensibilizado está em torno de 14 a 21 dias. Uma vez sensível, sempre que houver novo contato com a substância ocorrerá reação de DCA e esta será muito mais rápida, desenvolvendo-se em 24 a 48 horas.

Muitos são os agentes sensibilizantes e irritantes responsáveis pela DCO e, por conseguinte, muitos são os profissionais expostos a eles. Alguns exemplos são os trabalhadores da construção civil, que se expõem ao cromo do cimento, cozinheiros, funcionários responsáveis por serviços gerais de manutenção e limpeza, mecânicos, pintores, profissionais da área da saúde, jardineiros, agricultores, entre outros. As plantas podem provocar grandes alterações ungueais e periungueais que vão desde a mudança na coloração até distrofias importantes. Os acrilatos têm sido amplamente citados na literatura em função do seu emprego em adesivos, texturas, próteses ortopédicas, material dentário, esmaltes de unhas, unhas artificiais, tintas e muitos outros. O formaldeído usado nos esmaltes como endurecedor da placa ungueal pode causar dor latejante, onicólise, cromoníquia amarelada e hematoma subungueal.

As principais alterações ungueais e periungueais por agentes sensibilizantes são: alteração na coloração da unha (cromoníquia amarelada), perda da coloração, onicosquizia e granulação da superfície da placa ungueal, unhas quebradiças, onicólise, paroníquia, sulcos transversos (Beau), onicomadese, alteração da formação da cutícula, hiperqueratose subungueal e fissuras periungueais. Com os irritantes primários observa-se principalmente eczema nas mãos, na região ao redor das unhas, alteração da formação da cutícula, onicólise e fina camada de hiperqueratose subungueal. É comum haver infecção secundária.

O diagnóstico é feito através de uma anamnese detalhada, caracterização da doença e identificação dos agentes causais. Nos pacientes com dermatite atópica (extrínseca), além da história pessoal e familiar de atopia pode-se realizar teste de leitura imediata (*prick test*), através do qual se detectam possíveis sensibilidades a alérgenos do ambiente. Outra possibilidade é a



FIGURA 7.6. Alteração periungueal ocupacional. **A.** Dermite de contato por irritação primária (DCIP): uso de detergente – paroníquia, sulco de Beau, onicomadese, alteração na formação da cutícula. **B.** Dermite de contato alérgica (DCA): uso de esmalte contendo formaldeído – onicólise distal, cromoníquia amarelada, hematoma subungueal e latejamento.

dosagem de IgE (Imunoglobulina E) sérica específica para determinados antígenos. O exame minucioso das unhas também é fundamental para o diagnóstico da DCO. Nas suspeitas de lesões por contato podem-se realizar testes epicutâneos de leitura tardia (*patch tests*). São utilizadas baterias padronizadas, e cada substância é colocada em discos de alumínio, os *Finn Chambers*, que são aplicados preferencialmente no dorso do paciente. Reforça-se com fitas adesivas e realizam-se leituras em 48 e 72 horas, de acordo com o *International Contact Dermatitis Research Group*, ou em 48 e 96 horas, como preconizado pelo Grupo Brasileiro de Estudos em Dermite de Contato. O diagnóstico da dermatite de contato alérgica ocupacional será confirmado se houver coerência entre o resultado do teste, a localização das lesões e a história da exposição a determinado agente ocupacional. Quando a dermatite for causada por um irritante primário, o *patch test* será negativo. Outros exames importantes para a avaliação de possíveis diagnósticos diferenciais são a biópsia, os bacteriológicos e os micológicos direto e indireto.

O tratamento deve ser preventivo. Tem três objetivos: a **promoção da saúde** do trabalhador através de orientação, treinamento, alimentação apropriada, normas de higiene e outros; a **prevenção secundária**, que engloba atendimento ambulatorial na própria empresa, inspeção nos locais de trabalho e exames periódicos; e a **prevenção terciária** no paciente com a lesão ativa. São adotadas medidas terapêuticas adequadas (medicamentos de uso tópico e/ou sistêmico), detecção e afastamento de possíveis alérgenos ocupacionais e, quando pertinente, reabilitação para outra atividade. O uso de luvas é fundamental para a proteção.

Referências Bibliográficas

Cosmetologia

Baran R, Dowber R, Haneke E, Tosti A. Nail consistency. In: *A Text Atlas of Nail Disorders Techniques in investigation and diagnosis*. Baran R, Dowber R, Haneke E, Tosti A, Bristow I eds. 3 ed. 2003; pg 166-173.

- Bardazzi F, Morelli R, Sündi C, Tosti A. Treatment of brittle finger nails with biotin. *Giornale Italiano di Dermatologia e Venereologia* (Itália) 1993;128(12):699-702.
- Chang RM, Hare HQ, Rich P. Treating cosmetically induced nail problems. *Dermatol Ther.* 2007;20(1):54-9.
- Costa I, Nogueira L, Garcia P. Síndrome das unhas frágeis. *An Bras Dermatol.* 2007;82(3):263-7.
- Scheinfield N, Dahdah MJ, Scher R. Vitamins and minerals: their role in nail health and disease. *J Drugs Dermatol.* 2007;6(8):782-7.

Doenças Ungueais Ocupacionais

- A guide to occupational skin disease.* Occupational Safety and Health Service, Department of Labour, New Zeland, October 1995.
- Duarte J, Rotter A, Lazzarini R. Frequency of occupational contact dermatitis in an ambulatory of dermatologic allergy. *An Bras Dermatol.* 2010;85(4):455-9.
- Katsourou A, Armenaka M. Atopic dermatitis in older patients: particular points. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2011;25(1):8-12.
- Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. *Dermatoses ocupacionais.* Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2006.
- Moulin P, Magnan A, Lehucher-Michel MP. Occupational allergic contact dermatitis and asthma due to a single low molecular weight agent. *J Occup Health.* 2009;51:91-96.

Cirurgia Básica



ANESTESIA

A anestesia do dedo é essencial para um bom procedimento cirúrgico da unidade ungueal. A avaliação da doença em consulta prévia, a indicação do procedimento cirúrgico, o conhecimento da anatomia e esclarecimentos sobre o procedimento são sempre necessários.

Várias técnicas têm sido descritas, e ainda existem controvérsias sobre os diversos métodos anestésicos e fatores que os envolvem. Devemos atentar ao conhecimento e ao exercício de vários métodos para escolher o que nos convém conforme cada patologia.

No momento anestésico é importante posicionar o paciente em decúbito dorsal, pois isso minimiza os efeitos vasovagais, e avisá-lo sobre o momento da introdução da agulha, o que facilita a cooperação do paciente.

ANESTESIA LOCAL

É o método preferido por muitos dermatologistas. Trata-se de infiltração de anestésico local em “leque” no tecido subcutâneo próximo da unha, na lateral do dedo a sofrer o procedimento, nas seguintes regiões: dobra proximal lateral em direção à matriz e redirecionando ao leito e no topo em direção ao hiponíquio e ao leito ungueal. A infiltração é resistente, devendo ser usada a seringa tipo Luer lock ou carpule (de dentista). O efeito é rápido, porém a injeção é dolorosa e com múltiplas picadas.

BLOQUEIO DIGITAL

É feita a injeção dupla dorsal na base do dedo que necessita do procedimento. A agulha é inserida na face superior dorsal da comissura da base do dedo em direção à palma, com infusão lenta. Repete-se o procedimento do outro lado do dedo. Para reduzir a dor da segunda injeção, infiltra-se o dorso do dedo sem a retirada completa da primeira injeção, apenas redirecionando a agulha (Fig. 8.1). O volume total da injeção varia de 3 a 6 ml de solução anestésica.

INJEÇÃO VOLAR (PALMAR) ÚNICA

Uma injeção subcutânea única (3 ml) ao nível da cabeça do metacarpiano (polia de A1) é suficiente para bloquear o dedo inteiro.

BLOQUEIO TRANSTECAL

A injeção (2 ml) é feita na bainha dos flexores (na base da falange proximal), que se distende e extravasa a solução no nível dos vasos vinculares para o tecido areolar frouxo, atingindo os nervos digitais e seus ramos volares e dorsais. A possibilidade de lesão dos nervos digitais é mínima, porém a injeção é mais dolorosa e existe a possibilidade de ocorrer tenossinovite infecciosa.

Os anestésicos mais usados em nosso meio estão relacionados na Tabela 8.1.

Os benzodiazepínicos são úteis para se ter no consultório, pois a possibilidade de crise convulsiva não é mito.

O uso de adrenalina na anestesia local não é contraindicado. Lalonde utiliza anestésico local com adrenalina 1:200.000 em uma série muito extensa de casos, e discute em detalhes todos os dogmas do uso de adrenalina em extremidades. O antídoto da adrenalina é a fentolamina.

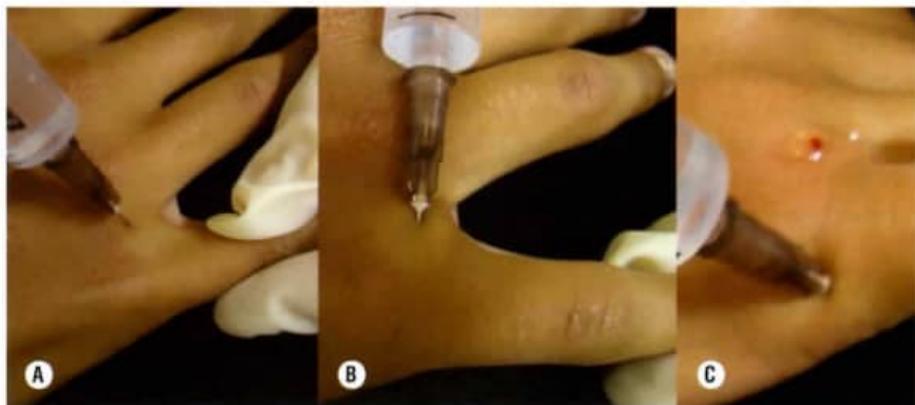


FIGURA 8.1. Bloqueio anestésico digital. **A.** A agulha é inserida na região dorsal da comissura da base do dedo em direção à palma, com infusão lenta. **B.** Para reduzir a dor da segunda injeção, infiltra-se o dorso do dedo sem a retirada da primeira injeção, redirecionando a agulha. **C.** Repete-se o procedimento do outro lado do dedo.

TABELA 8.1 Tipos de Anestésicos mais Utilizados na Cirurgia da Unidade Ungueal

<i>TIPOS DE ANESTÉSICOS UTILIZADOS</i>			
	Lidocaína (Xilocaína[®])	Bupivacaína (Marcaína[®])	Ropivacaína (Naropin[®])
Apresentação	1% ou 2%	0,5%	0,5% ou 0,75%
Duração	1-2h	6-9h	4-5h
Desvantagem	Efeito neurotóxico	Efeito cardiotoxíco	Alto custo
Dose máxima	5 mg/kg	2 mg/kg	2-3 mg/kg

A contraindicação relativa ao uso de anestesia local está na existência de infecção na região da falange terminal, assim preconiza-se a antibioticoterapia prévia.

A anestesia local iniciada pela região de dorso ou pela região palmar não gera maior ou menor desconforto.

Não existe consenso sobre a melhor técnica anestésica para bloqueio digital, agente anestésico ou adjuntos (tamponamento, adrenalina ou aquecimento da solução).

A aplicação de EMLA ou gelo pode minimizar o desconforto da picada. Segurar a pele para infiltrar o anestésico e infiltrar lentamente pode ser interessante para aumentar a cooperação do paciente, diminuindo seu desconforto.

INSTRUMENTOS CIRÚRGICOS

Nossa prática cirúrgica necessita de material delicado, adaptado ao tamanho das estruturas manipuladas com cabo curto e ergonômico para facilitar os gestos cirúrgicos.

Material cirúrgico básico (Fig. 8.2A):

- Pinças de campo Backaus – utilizadas para fixação de campo cirúrgico;
- Cabo de bisturi – útil na fixação de lâmina cirúrgica;
- Porta-agulhas – realização de sutura de finalização;
- Pinça tipo Halstead mosquito curva hemostática – controle do fluxo sanguíneo, hemostasia;
- Pinça longa reta – retirada de placa ungueal parcial e matriz com movimento de rotação após fixação da placa pela pinça.
- Tesoura reta ou curva – utilizada para corte da placa ungueal, retirada de material biopsiado, retirada de tecido patológico;
- Pinça de Adson com dente – utilizada para segurar tecidos;
- Afastadores – afastar e separar tecidos;
- Descolador de Freer – descolador, afastador e protetor de tecidos (Fig. 8.2C);
- Pinça goiva, pinça goiva biarticulada ou pinça de Liston biarticulada – utilizada para remoção óssea;
- Curetas – utilizadas para a limpeza da superfície de um tecido afetado;



FIGURA 8.2. A. Instrumentos cirúrgicos usados na cirurgia de unha. B. Detalhe da rugina instrumento que serve para raspar o osso. C. Detalhe do descolador de Freer, descolador, afastador e protetor de tecidos.

- Puncths de 3 mm a 6 mm – para realização de biópsia, fornece excelentes amostras da placa, do leito e da matriz ungueal, bem como da região perioniquial. Devem ser realizados movimentos de rotação em uma única direção e pressão vertical para que o instrumento atinja a profundidade desejada;
- Rugina ou raspas – instrumento que serve para raspar o osso, é uma placa de aço pequena, de bordos cortantes, munida de um cabo (Fig. 8.2B).
- Fios cirúrgicos:
 - Vicryl rapide® 5-0 e 6-0, para evitar a retirada dos pontos em crianças.
 - Náilon 4-0, 5-0 e 6-0.
 - Cat gut® cromado 7-0 para sutura do leito ungueal.
- Curativos:
 - não aderente – Adaptic®, bandagem elástica coban® (Fig. 8.3), alginatos.
 - curativo elástico adesivo – fita cirúrgica Elastoplast®.
- Controle hemostático com garrote ou dreno de penrose

BIÓPSIA UNGUEAL

A biópsia ungueal constitui um procedimento simples e de grande valor para o diagnóstico das patologias ungueais. Para tanto, é necessário um bom entendimento das várias técnicas de biópsia da unha.

As principais indicações para sua realização são:

- A suspeita de onicomicose, principalmente quando o diagnóstico através de exame micológico direto e cultura é persistentemente negativo e ainda há suspeita clínica;
- Hipótese diagnóstica de doenças inflamatórias, como líquen plano e psoríase ungueais, para determinação do manejo e do prognóstico;

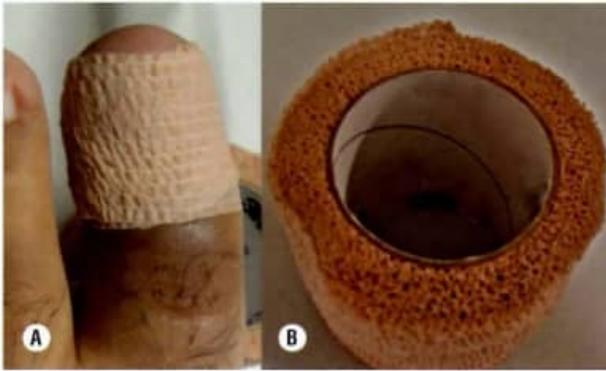


FIGURA 8.3. A e B. Curativo com bandagem elástica não adesiva.

- Lesões tumorais benignas e malignas, subungueais ou periungueais,
- Estudo da melanoníquia devido à possibilidade de diagnóstico de melanoma ungueal.

O local da biópsia depende do sítio da alteração, que pode ser a matriz, leito ungueal, as duas localizações, região periungueal (dobras) e a placa ungueal apenas (*clipping*).

O procedimento pode ser realizado através do uso de um *punch*, por incisão (longitudinal ou transversa) ou *shaving*, levando-se em consideração possíveis sequelas cicatriciais.

BIÓPSIA DO LEITO UNGUEAL

Biópsia com *punch* – realizada com *punch* de 3 mm ou 4 mm diretamente através da placa ou retirando a placa ungueal com um *punch* de 4 mm, o que facilitaria a retirada do material no leito com um *punch* de menor tamanho (Fig. 8.4B e C). O tecido a ser retirado é muito delicado e não deve ser manipulado com pinça cirúrgica, indica-se a tesoura de ponta fina e curva e o uso da ponta da agulha 30G.

Biópsia longitudinal do leito ungueal – após avulsão parcial ou total da placa ungueal, a incisão deve ser realizada com lâmina de bisturi paralelamente às cristas longitudinais do leito ungueal. Após a retirada do tecido, o leito ungueal deve ser descolado na sua porção inferior para facilitar a aproximação de ambos os lados. Fios absorvíveis devem ser utilizados (Fig. 8.4A). A principal indicação é o diagnóstico de doenças inflamatórias predominantemente de leito ungueal e tumores.

BIÓPSIA DA MATRIZ

A matriz ungueal é a estrutura mais importante da unidade ungueal por sua função principal, a produção de mais de 90% da placa ungueal. Por ser uma estrutura muito delicada, sua indicação deve ser precisa, pela possibilidade de danos permanentes.

Biópsia transversa da matriz – inicia-se o procedimento com dois pequenos cortes oblíquos na dobra ungueal proximal, um em cada lateral, rebatendo-a para cima e para trás com o auxílio de dois ganchos, para que haja a exposição da matriz. O terço proximal da placa ungueal é cortado transversalmente, descolado e removido, porém os dois terços distais

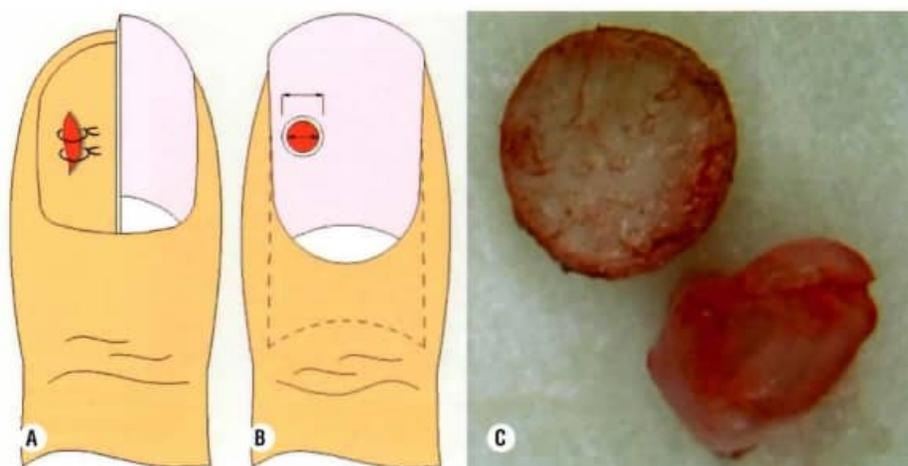


FIGURA 8.4. Técnica de biópsia do leito ungueal. **A.** Esquema: biópsia longitudinal do leito ungueal, após avulsão parcial ou total da placa ungueal, a incisão deve ser realizada com lâmina de bisturi paralelamente às cristas longitudinais do leito ungueal. **B.** Esquema: biópsia com *punch* de 3 mm ou 4 mm diretamente através da placa ungueal e após retirada do material no leito com *punch* de menor tamanho. **C.** Amostra do material colhido placa e leito ungueal.

devem permanecer intactos, pois servem de proteção ao leito ungueal. Após a identificação da lesão, retira-se parte dela ou totalmente de maneira transversal e fusiforme, aprofundando até o osso. É essencial descolar a borda inferior da incisão para que as bordas superiores sejam aproximadas sem tensão e utilização de fios absorvíveis 6.0. A borda ungueal proximal que foi rebatida para expor a matriz é, então, colocada de volta no seu lugar de origem e suturada com pontos simples (Fig. 8.5). A biópsia da porção distal da matriz geralmente resulta em uma placa ungueal mais fina; quando na porção proximal da matriz pode resultar em sequelas, como fendas permanentes.

Biópsia com *punch* – o *punch* 3 mm tem menor chance de evoluir com seqüela, podendo resultar em uma placa ungueal mais fina. A dobra ungueal proximal pode necessitar ser rebatida, dependendo da proeminência ou não da lúnula e da localização da lesão. A pressão do *punch* pode ser feita até atingir o osso, e o material deve ser retirado delicadamente. A dobra rebatida é recolocada no seu local de origem e suturada (Fig. 8.6).

BIÓPSIA LONGITUDINAL DE TODA A UNIDADE UNGUEAL

Biópsia longitudinal lateral – os melhores materiais para histopatologia são obtidos por esta técnica, que engloba dobra ungueal proximal, matriz, leito ungueal, placa ungueal e hiponíquio. Inicia-se uma incisão em fuso que começa na dobra proximal, passa longitudinalmente pela dobra lateral, placa e leito, terminando no hiponóquio (Fig. 8.7).

Biópsia longitudinal mediana – possui maior risco de deixar uma fissura longitudinal. Deve ser em fuso de 3 mm de largura, até o osso, e incluir a dobra proximal, matriz, leito ungueal, placa e hiponíquio. A lesão é finalizada com pontos simples separados, com o cuidado de se garantir uma boa aproximação da lúnula (Fig. 8.8).

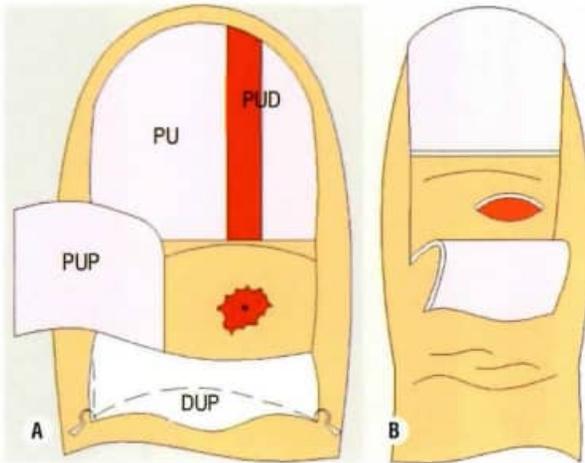


FIGURA 8.5. Técnica de biópsia transversal da matriz. **A.** Exposição da matriz: dobra ungueal proximal rebatida, terço proximal da placa ungueal é cortado transversalmente e descolado. **B.** Remoção transversal e fusiforme. Legenda: DUP: dobra ungueal proximal; PUP: placa ungueal proximal; PUD: placa ungueal distal; PU: placa ungueal.

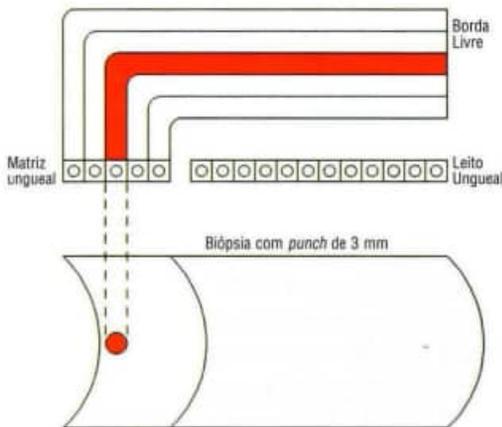


FIGURA 8.6. Técnica de biópsia por *punch* da matriz, escolha do local a ser biopsiado de acordo com a localização da melanoníquia vista ao exame da borda livre da unha.

BIÓPSIA DA DOBRA UNGUEAL PROXIMAL

Em caso de pequenas lesões na porção média da dobra ungueal proximal, estas devem ser retiradas com incisão em fusão e suturadas de forma mediana. A lesão pode ser retirada em fusão com incisão oblíqua auxiliar na lateral oposta, onde somente o local da lesão (primeira incisão) é aproximado com sutura simples, deixando a segunda incisão cicatrizar por segunda intenção.

Nas lesões maiores, a melhor técnica é a incisão em meia-lua, mesma técnica utilizada em cirurgias de paroníquia, com cicatrização por segunda intenção.

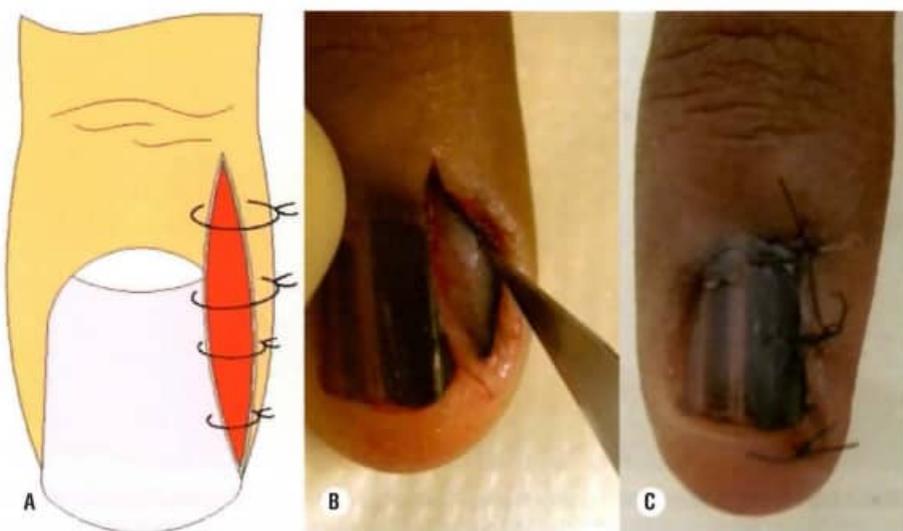


FIGURA 8.7. Técnica de biópsia longitudinal lateral. **A.** Esquema da incisão em fuso. **B.** Incisão em fuso da dobra lateral, obtendo amostra de todas as estruturas da unidade ungueal. **C.** Finalização.

BIÓPSIAS DE MELANONÍQUIAS

Dentre as melanoníquias longitudinais, a suspeição de melanoma subungueal é a principal indicação de biópsia, que se faz necessária em qualquer pigmentação em faixa que acomete um único dígito. Ocorre exceção no caso de crianças, quando a faixa de melanoníquia permanece estável.

Algumas informações, como presença do sinal de Hutchinson, envolvimento do primeiro quirodáctilo ou pododáctilo, idade, raça e história clínica, são importantes para estabelecer a probabilidade de melanoma subungueal.

Em casos de melanoníquia longitudinal a escolha da abordagem cirúrgica depende de alguns fatores, como a hipótese de um melanoma subungueal; o risco de distrofia pós-operatória; a localização (medial ou lateral); a largura da melanoníquia maior que 3 mm; e se a origem é matricial proximal ou distal.

Todos os pacientes submetidos à biópsia de melanoníquia longitudinal devem ser bem informados sobre a possibilidade de distrofia ungueal permanente após o procedimento.

Nos pacientes que apresentam melanoníquia longitudinal e pigmentação periungueal associados, estudos radiológicos e pesquisa de linfadenopatias devem ser realizados. Quando o risco de malignidade é grande, toda a porção afetada deve ser removida (dobra, placa, leito, hiponíquio e pele) com profundidade justa óssea e margem livre de 1 mm, assegurando excisão total, sem se importar com a aparência cosmética.

A melanoníquia longitudinal no terço lateral da placa ungueal deve ser abordada através de biópsia longitudinal lateral retirando a matriz afetada, dobras, leito e placa ungueal. O pós-operatório apresenta um bom resultado cosmético (Fig. 8.7).

Na melanoníquia longitudinal, com acometimento da porção média da placa ungueal, é necessário reconhecer a origem do pigmento devido ao risco de distrofia permanente. O pig-



FIGURA 8.8. Incisão superficial na periferia da lesão a ser excisada; a lâmina cirurgica é orientada tangencialmente para permitir um corte tangencial superficial.

mento histologicamente localizado no dorso da placa ungueal indica origem matricial proximal, e o pigmento localizado no ventre da placa indica matricial distal.

Faixa fina com menos de 3 mm de largura – apresenta risco pequeno de melanoma e pode ser retirada com *punch*. Se o pigmento for totalmente retirado com *punch* de 3 mm na região de matriz distal, o risco de recorrência e distrofia é pequeno. Nos casos de biópsia de matriz proximal, a dobra ungueal proximal deve ser rebatida para exposição local. Nesses casos o risco de onicodistrofia permanente após o procedimento é grande (Fig. 8.6).

Faixa de 3-6 mm de largura – quando a origem da melanoníquia está nos dois terços distais da matriz, uma excisão elíptica transversa é indicada, com risco de distrofia definitiva. Dependendo da circunstância clínica, deve-se retirar a lesão em sua totalidade. Se a matriz proximal permanecer intacta após o procedimento, há chance de regeneração da placa ungueal (Fig. 8.5).

A faixa de melanoníquia envolvendo o terço proximal da matriz deve ser removida em bloco (placa, leito, matriz e dobra proximal), com incisão em fuso correndo da dobra proximal à região distal e profundidade justaóssea. A finalização é feita com sutura (Figs. 8.7 e 8.8).

Faixa maior que 6 mm de largura – como há grande chance de que o processo seja maligno, a biópsia pode ser longitudinal parcial, excisão elíptica transversa, *punch* em algumas áreas da matriz ou retirada em bloco. Em caso de diagnóstico histopatológico de melanoma, o procedimento cirúrgico definitivo será feito em um segundo momento.

Biópsia da matriz com *shaving* – as melanoníquias longitudinais com características benignas (lentigos ou nevos juncionais na matriz) não necessitam de biópsia profunda para o diagnóstico. A dobra ungueal proximal deve ser rebatida, o terço proximal da placa ungueal deve ser retirado e é realizada uma biópsia superficial (*shaving*) com incisão paralela à matriz, na direção horizontal, atingindo a epiderme e a derme papilar no local do pigmento (Fig. 8.9). A lesão é retirada, deixando uma ferida de aproximadamente 1 mm de profundidade sem ocasionar distrofia ungueal.

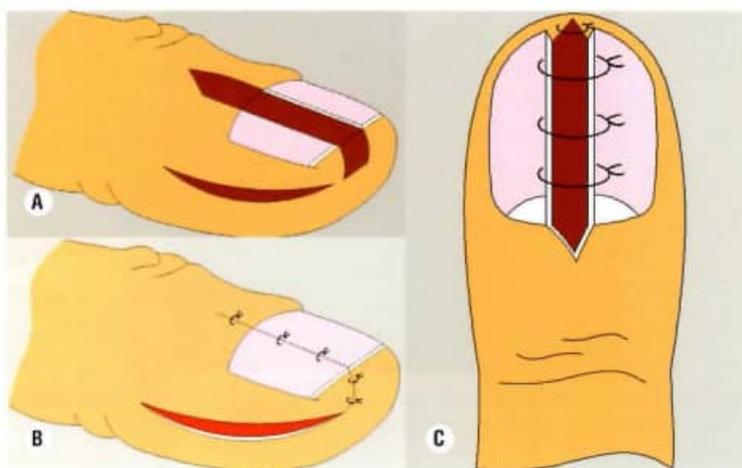


FIGURA 8.9. Técnica de biópsia longitudinal mediana. **A.** Exérese fusiforme longitudinal que se estende da dobra proximal ao hiponíquio, permitindo retirada da lesão. A incisão da polpa é prolongada lateralmente em uma das faces laterais do dígito. **B.** Corte central é suturado. **C.** Corte lateral em cicatrização por intenção.

ELETROCIRURGIA

Eletrocirurgia é um procedimento importante, útil, eficaz e de baixo custo no tratamento de diversas doenças da pele. Diversas máquinas foram desenvolvidas para esse fim, com diferentes frequências da corrente elétrica.

A frequência da corrente elétrica um aparelho de radiofrequência (RF) possui faixa de alta frequência (3-4 MHz), semelhante à frequência de uma rádio, enquanto a frequência usada em um Hyfrecator® é de 50 kHz (50.000 ciclos/s). Tem a vantagem de ter dois modos, de corte e coagulação, obtidos pela aplicação de corrente elétrica alternada, tornando a cirurgia mais fácil e rápida.

A eletrocirurgia é amplamente utilizada nas cirurgias da unidade ungueal, sob anestesia local, com vantagem de maior praticidade e rapidez no momento cirúrgico e rápida cicatrização.

As correntes de ondas vindas da ponta do eletrodo passam através dos tecidos. É devido à impedância à passagem da corrente que o tecido-alvo gera calor, ferve a água do próprio tecido-alvo criando vapor, resultando em corte ou coagulação do tecido.

É eficaz no tratamento de diversas onicodistrofias, como verrugas virais periungueais e subungueais (com remoção prévia da placa ungueal); em condições benignas, como o queratoacantoma, o granuloma piogênico; e nos procedimentos cirúrgicos, como finalização do procedimento de matricectomia no tratamento da onicocriptose, introduzindo o eletrodo no local onde repousava a matriz ungueal removida, aumentando a eficácia do procedimento e diminuindo a taxa de recidiva e, ainda, sendo útil nos procedimentos cirúrgicos da unidade ungueal que exigem uma boa hemostasia cirúrgica.

A eletrocirurgia pode ser combinada com outros procedimentos, como a criocirurgia, mas deve ser evitada em pacientes com tendência a quelóides e pessoas com marca-passos, e não deve ser utilizada com veículo inflamável, como o álcool.

O operador deve se lembrar de usar o pedal de forma intermitente e não mantê-lo pressionado continuamente, não correndo o risco de que o gerador queime. Se o eletrodo adere ao tecido durante a operação, isso indica que a energia é insuficiente. A potência deve ser aumentada gradativamente até que o eletrodo não grude. Por outro lado, se faíscas são vistas indica que a energia é alta. A potência deverá ser reduzida até se tornar adequada.

O operador deve considerar o uso de máscara cirúrgica e óculos de proteção quando se trabalha em lesões contendo o vírus do papiloma humano.

Se a amostra cirúrgica for enviada ao estudo histopatológico, recomenda-se que seja realizada a excisão prévia de uma amostra viável, e depois é realizado o procedimento de eletrocirurgia.

Sugere-se que após o procedimento seja realizada a limpeza local com soro fisiológico, uso de antibiótico tópico e curativo com gaze estéril e esparadrapo, removidos após 48 horas ou conforme necessário.

CRIOCIRURGIA

Criocirurgia é a destruição de um tecido doente pelo frio, de maneira controlada. O frio tem efeitos anestésicos sobre a pele, e por séculos vem sendo utilizado benéficamente para a redução da dor e da inflamação. No final do Século XIX o oxigênio foi experimentalmente transformado em líquido e, pouco depois, um pequeno preparado de nitrogênio líquido foi criado de forma comercial.

Os efeitos do frio sobre os tecidos foram descritos na década de 70. O congelamento provoca cristalização da água na região intra e extracelular, trombose vascular e necrose tecidual. Em 2002 Dawber descreveu a histologia no momento do congelamento, com a formação de cristais de gelo em 30 segundos, citoplasma eosinofílico, núcleo com marginalização e vacuolização da cromatina. Uma hora após ocorre morte celular. Através da microscopia eletrônica foram descritas a degranulação do retículo endoplasmático e bolha na junção dermoepidérmica. Do ponto de vista macroscópico, ocorre formação de campo de gelo sob a pele e, em poucos minutos, uma coloração violeta periférica. A pele submetida ao criogênio se torna pálida, e uma bolha hemorrágica pode surgir na área central.

FISIOLOGIA

O ferimento celular acompanhado pelo congelamento ocorre devido a formações de gelo nas regiões intra e extracelular, rompimento das membranas celulares e alterações na vascularização, com formação de microtrombos pelas células capilares endoteliais. O determinante crítico da extensão do dano celular se faz por três características: a razão ou tempo de congelamento, ou seja, a profundidade e a extensão que a temperatura alcança; a duração do congelamento e a razão ou o tempo do descongelamento. Há destruição tecidual com um único ciclo de descongelamento, as repetições dos ciclos de congelamento produzem uma destruição tecidual mais agressiva. As temperaturas necessárias para produzir a morte celular variam de -25°C até -30°C . Essa temperatura pode atingir 3 a 4 mm de profundidade após a utilização da técnica e da forma de *spray* apropriadas a cada tipo de lesão a ser tratada.

Melanócitos são mais sensíveis a temperaturas frias, os fibroblastos e o colágeno, em contraste, são resistentes ao frio. Os fibroblastos podem sobreviver ao congelamento profundo, já a estrutura do colágeno permanece intacta.

EQUIPAMENTO E TÉCNICA

O nitrogênio líquido é conservado em recipientes especiais, e para sua utilização é colocado em garrafa térmica. O recipiente de base é o crio *spray*, frasco a vácuo. A proporção de saída do criogênio depende do tamanho do bocal. As formas de aplicação podem ser por jato aberto, quando o *spray* é aplicado diretamente de forma livre sobre a pele (ponta do *spray* mantida em média a 1 cm da pele a ser tratada); através de sondas com as pontas fechadas, que estando congeladas são comprimidas sobre as lesões; ou através de aplicadores de contato chamados *sticks*.

PRINCIPAIS USOS DA CRIOCIRURGIA NA UNIDADE UNGUEAL

Verrugas periungueais e subungueais – a criocirurgia é muitas vezes indicada como primeira escolha no tratamento das verrugas periungueais e subungueais pela capacidade de penetração na região subungueal, impedindo muitas vezes o tratamento cirúrgico invasivo com a retirada da placa ungueal. As lesões hiperqueratósicas devem ser submetidas a tratamento prévio com queratolíticos (ácido salicílico) e/ou desbastamento com lâmina de bisturi. Através da diminuição da espessura de lesão a penetração do criogênio é mais eficaz. A eliminação do agente viral pode ocorrer devido à necrose tecidual provocada. A aplicação do nitrogênio líquido pode ser feita através de *spray* com jato aberto, com cones de proteção e hastes com pontas de algodão. O tempo de congelamento varia de 10 a 30 segundos, de acordo com o tamanho da lesão. A bolha deve ser desbridada nas primeiras 24 a 48 horas para impedir a reinoculação.

Granuloma piogênico – nas regiões periungueais utiliza-se o congelamento da lesão com jato aberto ou com sonda fechada sob compressão. Antes deve-se aplicar anestesia local ou bloqueio regional, sendo os ciclos de 30 a 40 segundos com formação de halo pequeno de até 1 mm. Recomenda-se lavagem local com sabonetes antissépticos e aplicação de soluções secativas, como o iodo em solução alcoólica, por ser comum a exsudação após o congelamento.

Cisto mixoide – é uma terapia eficaz. O cisto é aberto e drenado, seguido pela aplicação de nitrogênio líquido por tempo suficiente para produzir uma bola de gelo com menos de 2 mm de margem (15 a 30 segundos). O tempo de descongelamento é de cerca de 60-90 segundos.

Larva migrans periungueal – esta técnica é utilizada quando há intenso prurido, na tentativa de destruição do parasito e na redução do tempo de evolução da doença. O nitrogênio líquido é aplicado em jato aberto nas regiões afetadas, nos trajetos em atividade. O tempo de congelamento é curto, de 5 a 10 segundos. Há nítida melhora do prurido imediatamente após a aplicação.

ONICOCRIPTOSE

O conceito cirúrgico da onicocriptose será discutido com enfoque no tipo clínico de maior incidência, a onicocriptose subcutânea ou unha encravada juvenil. A hipertrofia das dobras anterior e laterais, a onicocriptose infantil e o aumento da curvatura transversa da unha (unha em pinça) serão abordados em outra ocasião.

A onicocriptose subcutânea ocorre quando o fator etiológico é a formação de espícula lateral que, devido ao trauma, origina dor, inflamação, formação de tecido de granulação e hipertrofia da dobra lateral.

Dentre os estágios clínicos evolutivos da onicocriptose subcutânea, a cirurgia está indicada nos casos de onicocriptose grau 2 que não responderam a medidas conservadoras prévias e nos casos de onicocriptose grau 3, em que o sinal físico de hipertrofia é o maior indicador e raramente responde ao manejo conservador. Porém, existem diversas técnicas cirúrgicas descritas de acordo com a gravidade clínica e com a experiência do profissional.

Dentro das técnicas cirúrgicas descritas, a matricectomia com fenolização parcial da matriz é a mais utilizada em nosso serviço no tratamento dos dois estágios clínicos, e tem como objetivos a eliminação do fator causal (placa lateral espiculada e matriz lateral) e sua consequente hipertrofia; a finalização do procedimento da forma mais anatômica e fisiológica com bons resultados funcionais e estéticos, boa cicatrização e menor morbidade.

Porém a finalização cirúrgica (fechamento) desta técnica não é bem discutida na literatura, existindo variações nos diversos trabalhos que utilizam fio de náilon no intuito de aproximação das bordas laterais periungueais, a fita elástica adesiva e até a finalização por segunda intenção. Será descrita a técnica de matricectomia com fenolização parcial da matriz dando ênfase à finalização.

MATRICECTOMIA COM FENOLIZAÇÃO PARCIAL DA MATRIZ

- Paciente com posição supina e joelhos dobrados;
- Limpeza com solução de iodo-povidine do pé acometido;
- Utilização de campo estéril expondo o pododáctilo acometido;
- Bloqueio anestésico troncular;
- Garroteamento da base do dedo do pé, para um campo operatório sem sangramento;
- Retirada do tecido de granulação através de incisão em fuso da dobra ungueal lateral acometida, desde a dobra ungueal proximal até a borda anterior, com melhor visualização das estruturas subjacentes, principalmente da espícula ungueal. Caso haja hipertrofia da dobra lateral (onicocriptose grau 3), deve ser realizada a excisão em cunha da fibrose exposta (toaleta da fibrose);
- Descolamento da borda lateral da placa ungueal, desde a borda livre até a matriz ungueal lateral;
- Corte da placa lateral com uma tesoura reta direcionada à matriz, indo além da dobra proximal (Fig. 8.10B);
- Fixação de toda a placa ungueal já cortada até a matriz, utilizando pinça longa reta. Com a placa presa, a pinça é rodada em movimento circular contínuo até que a placa ungueal e a matriz incisadas descolem (Fig. 8.10C);

- Curetagem do leito ungueal lateral visível onde há o tecido de granulação em excesso (a curetagem nunca deve ser feita no corno lateral da matriz, pois o fenol pode destruir a cortical do osso) (Fig. 8.10D).
- Fenolização parcial da matriz utilizando fenol a 88% na região onde a matriz foi retirada, através de um palito revestido de algodão por 3 minutos, espaçados em 1 minuto cada (Fig. 8.10E). Posteriormente pode ser realizada a neutralização do fenol com álcool 70%. Muitos autores não neutralizam com álcool pois o sangue, ao se liberar o garrote, realiza essa função;
- Finalização:
 1. Fechamento com fita elástica e adesiva – esta finalização está indicada para onicocriptose grau 2, quando não há hipertrofia da dobra lateral. Colocação de fita elástica e adesiva no pós-cirúrgico imediato, aproximando a dobra ungueal da placa e do leito lateral restantes após o procedimento de excisão. A fita elástica usada (Elastoplast[®]) é composta de tecido de algodão hipoalergênico e prata (antisséptico), que em contato com a ferida libera íons de prata, evitando a contaminação da ferida e otimizando o processo de cicatrização. Sua elasticidade garante um ajuste perfeito da dobra ungueal à placa lateral e reduz o edema. É permeável ao ar, permitindo a oxigenação da ferida (Fig. 8.10F, G e H).
 2. Fechamento com o ponto em alfa – esta finalização está indicada para onicocriptose grau 3, quando há hipertrofia da dobra lateral, quando é necessária uma incisão cirúrgica mais ampla. Sua descrição encontra-se na Figura 8.11.



FIGURA 8.10. Técnica cirúrgica de matricectomia com fenolização e finalização com fita elástica. **A.** Onicocriptose grau 2; **B.** Laminectomia parcial, corte com tesoura reta; **C.** Retirada da lâmina e matriz ungueal; **D.** Curetagem; **E.** Fenolização parcial da matriz; **F.** Aspecto final do procedimento cirúrgico; **G.** Fechamento com fita elástica e adesiva; **H.** Aspecto final após 3 meses. Cortesia Dr. Jose Javier Rodriguez, Instituto de dermatologia Prof. Rubem David Azulay – Rio de Janeiro, Brasil.

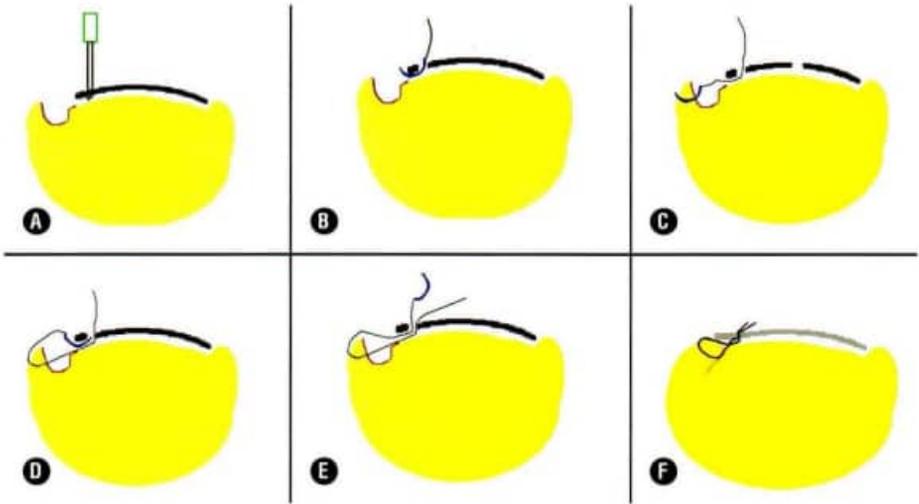


FIGURA 8.11. A. Perfuração do dorso da superfície da lâmina através de agulha calibre 21G, com movimentos rotatórios, 2-3 mm da borda lateral da lâmina do lado acometido; B. A agulha do fio penetra pelo orifício realizado previamente, passando entre o leito e a lâmina (o leito não é traumatizado), saindo rente a borda livre desta; C. Posteriormente a agulha atravessa a dobra lateral, 3 a 4 mm da borda livre; D. O fio retorna por cima da dobra periungueal lateral; a agulha passa novamente entre o leito e a lâmina através do ventre da lâmina; E. O fio sai pelo orifício feito anteriormente na superfície da lâmina ungueal; F. O ponto em alfa é finalizado sobre a lâmina ungueal, permitindo exercer uma força de tensão adequada e mantendo os tecidos em cicatrização em íntimo contato. O aspecto final lembra a letra "alfa" do alfabeto grego. Cortesia Dr. David Oschilewski Lucares, Instituto de dermatologia Prof. Rubem David Azulay – Rio de Janeiro, Brasil.

CUIDADOS PÓS-OPERATÓRIOS

Dentre os cuidados gerais a serem tomados, sugere-se que o pé permaneça elevado o máximo de tempo possível, que não haja manipulação do curativo nas primeiras 24 horas e se use gelo local. São indicados analgésico oral e anti-inflamatório. A antibioticoterapia se faz no sentido preventivo, a fim de evitar infecções oportunistas no momento da cicatrização.

Os curativos serão feitos pelo médico no pós-cirúrgico imediato. No caso da utilização da fita elástica e adesiva, no sétimo dia após a cirurgia se faz a troca da fita, no décimo quarto dia é feita a retirada da fita e o controle no trigésimo dia. No caso da realização do ponto em alfa, os curativos são feitos pelo médico no pós-cirúrgico imediato, no primeiro e no sétimo dias após a cirurgia. É sugerida a manobra de acolchoamento com algodão na dobra lateral operada para sua proteção em relação à placa ungueal no momento da cicatrização e para absorção de exsudato local. No décimo quarto dia é feita a retirada dos pontos, e o controle no trigésimo dia.

Os resultados funcionais e estéticos são excelentes, com boa cicatrização em curto espaço de tempo, permitindo aos pacientes se incorporar de forma rápida às suas atividades habituais. As recidivas são infrequentes.

CIRURGIA MICROGRÁFICA

A cirurgia micrográfica de Mohs (CMM) é hoje um dos métodos mais eficazes no tratamento cirúrgico dos carcinomas basocelulares e de outros cânceres cutâneos. Surgiu na década de 1930, criada por Frederic Mohs por meio da chamada quimiocirurgia, que consistia na fixação tecidual *in vivo* do tumor por uma pasta especial contendo cloreto de zinco a 20%. Essa fixação, além de dolorosa, demorava 24 horas ou mais, dependendo do tamanho e da profundidade do tumor a ser tratado. Somente depois de completamente fixado é que se procedia à exérese do tumor previamente curetado, o qual era submetido à análise microscópica para checagem das margens cirúrgicas. Em 1953, Mohs introduziu o método *a fresco*, o tecido passou a ser examinado com cortes de congelamento, a partir desse momento a fixação tecidual foi abolida e o método *a fresco* se expandiu para o mundo. Seu índice de cura fica em torno de 99,5% para tumores primários e em torno de 95% para tumores recorrentes.

Na Alemanha na década de 1960, Günter Burg, pensando praticar a técnica de Mohs, criou uma variação inicialmente denominada *cirurgia histográfica*. Seguido por Birger Konz, surgiu o método de Munique, em que o corte da peça passou a ser paralelo com a visão do tumor e suas relações com as margens cirúrgicas.

DESCRIÇÃO DA TÉCNICA HABITUALMENTE USADA

Primeiramente, deve-se marcar a lesão com margem de 2 a 3 mm. Após anestesia local, a margem interna da marcação é usada para a retirada do tumor. Com a lâmina do bisturi inclinada em 45°, retira-se a partir da margem externa um anel de 1 a 2 mm de pele sadia, contendo em seu interior tecido de profundidade. No caso de tumores maiores, mais do que um bloco será ressecado, em geral seguindo uma orientação em quadrantes. É importante colocar os fragmentos retirados em uma bandeja na sua orientação original, marcando os polos superior, inferior, lateral e medial (ou quadrantes) para que possam ser identificados ao microscópio. No laboratório, desenha-se um diagrama ou mapa para orientação. O tecido é aplainado, colocado no criostato de cabeça para baixo, em temperatura de aproximadamente 25°C negativos. Os cortes são realizados da profundidade para a superfície, em intervalos de 5 a 7 micra. Dessa forma, os primeiros cortes representam a margem profunda. As lâminas devem ser coradas por hematoxilina-eosina (HE) ou azul de toluidina, para que sejam examinadas ao microscópio. Se for ainda encontrado tecido tumoral, identifica-se o segmento e nova excisão local deverá ser feita, até que se encontre tecido livre de tumor. Atualmente anticorpos monoclonais podem ser usados em caso de intensa inflamação peritumoral que dificulte o reconhecimento das células malignas, ou outras situações de dúvida.

VARIAÇÕES TÉCNICAS E CONSIDERAÇÕES SOBRE SEU USO NO APARATO UNGUEAL

Há grande controvérsia na literatura sobre o uso da cirurgia micrográfica aplicada ao aparato ungueal. Alguns destacam que é um método muito dispendioso de tempo para o patologista e o dermatologista e com baixo custo-benefício, já que ocupa por muito tempo as salas cirúr-

gias, os equipamentos e os médicos. Além disso, consideram de pouco benefício a conservação de uma pequena parte do aparato ungueal, reservando esse tipo de cirurgia apenas para tumores limitados lateralmente. Berker e cols. defendem a cirurgia micrográfica de Mohs como alternativa de grande valor à amputação no CEC subungueal nos casos sem acometimento ósseo, preservando a função do dígito e sendo esteticamente mais aceitável. Reforçando, Zaiac e cols. advogam que anteriormente à cirurgia de Mohs a terapêutica cirúrgica para a maioria dos CEC subungueais era a amputação, sendo este procedimento incapacitante tanto psicológica quanto fisiologicamente. Na opinião pessoal dos autores, deve-se primeiramente descartar comprometimento ósseo por TC ou RNM para então indicar, de acordo com a extensão, cirurgia micrográfica neste peculiar local anatômico, nos casos de carcinoma basocelular e espinocelular. Não consideramos de adequada prudência e bom custo-benefício este método para estudo de melanoma, apesar das recentes descrições na literatura.

A técnica é a mesma descrita acima, considerando-se que há necessidade de remoção da placa ungueal para acesso adequado à lesão que, normalmente, tem suas margens identificadas em quadrantes ou em horas, que serão colocadas separadamente no criostato, processadas e coradas para avaliação e identificação de margens comprometidas. Há descrição de processamento com fixação em formaldeído e posterior inclusão em parafina, seguindo o processamento histológico habitual (o chamado “*slow Mohs*”) (Fig. 8.12), com avaliação das lâminas em 24 horas e estágios cirúrgicos subsequentes no caso de margens comprometidas; os autores que advogam esta técnica destacam como vantagens a significativa redução de artefatos de interpretação, aliada à participação do patologista na interpretação, assegurando maior segurança ao método. A grande peculiaridade reside no conhecimento de que a histologia do

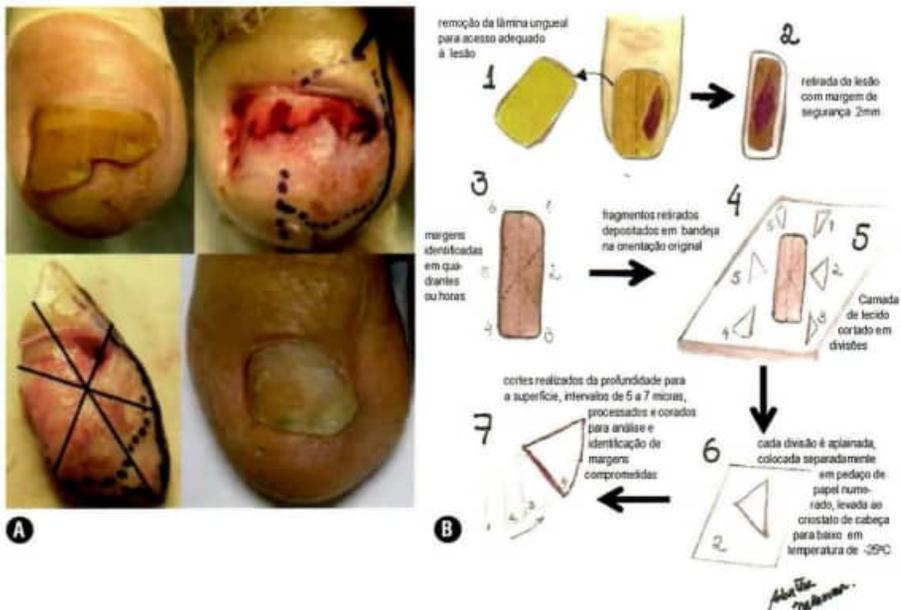


FIGURA 8.12. Cirurgia micrográfica, técnica *slow Mohs*. A. Fotos. B. Esquema da técnica usada.

aparato ungueal é significativamente diferente da pele glabra, ocasionando erros de interpretação. É fundamental ao cirurgião e ao patologista conhecimento detalhado da histologia normal da unidade ungueal.

CIRURGIA DA PARONÍQUIA CRÔNICA

A paroníquia crônica é a inflamação característica das dobras perioniquiais, de duração maior que seis semanas, causa multifatorial e pouca ou nenhuma resposta ao tratamento conservador.

Clinicamente a região perioniquial (dobras ungueais proximal e laterais) está edemaciada e se projeta acima da lâmina ungueal, evolui com fibrose que se torna persistente, há pouco ou nenhum eritema e as cutículas estão ausentes. A placa ungueal geralmente apresenta cromoníquia, sulcos transversos (Beau) e se torna fragmentada.

Sem resposta ao tratamento conservador, a escolha é o tratamento cirúrgico. A técnica cirúrgica de marsupialização (Fig. 8.13), bem como a remoção cirúrgica da fibrose formada na região perioniquial, apresentam excelentes resultados. No momento cirúrgico o material deve ser enviado ao estudo histopatológico para descartar neoplasias e para a realização de técnicas de coloração que evidenciem colonização microbiana.

TÉCNICA DA MARSUPIALIZAÇÃO

Foi descrita por Keyser-Eaton em 1976. Em 1981, Baran e Burean descreveram a técnica da excisão em bloco da dobra ungueal proximal.

- Descrição da técnica de marsupialização de Keyser e Eaton (1976):
 - 1º Assepsia local e anestesia com bloqueio digital distal.
 - 2º Marcação da área afetada de uma dobra lateral até a outra (meia-lua) com a maior largura de 4 mm.
 - 3º Descolamento da borda proximal a fim de não traumatizar a matriz ungueal.



FIGURA 8.13. Paroníquia crônica, técnica cirúrgica de marsupialização. **A.** Marcação em "meia-lua" da dobra proximal, 4 mm. **B.** Momento pré-cirúrgico. **C.** Pós-cirúrgico de 9 meses.

4º A incisão é realizada a 45º com a remoção da superfície dorsal da dobra ungueal proximal mantendo a porção ventral da dobra, sem a remoção da placa ungueal.

5º A cicatrização se dará por segunda intenção.

6º Curativo compressivo oclusivo com utilização de antibiótico.

- Descrição da técnica de marsupialização modificada, Baran e Burean (1981):

1º Assepsia local e anestesia com bloqueio digital distal.

2º Marcação da área afetada de uma dobra lateral até a outra (meia-lua) com a maior largura de 4 mm.

3º Descolamento da borda proximal a fim de não traumatizar a matriz ungueal utilizando o instrumento descolador de Freer, descolador de septo (descolador, afastador e protetor de tecidos).

4º A incisão é realizada a 90º com auxílio do descolador de Freer, movendo-o de acordo com o bisturi para prevenir o corte inadvertido da matriz e do tendão extensor. Remove-se a superfície dorsal da dobra ungueal proximal em bloco, conservando a matriz e a lâmina ungueal.

5º A cicatrização se dará por segunda intenção.

6º Curativo compressivo oclusivo com utilização de antibiótico local.

Os efeitos secundários a ambas técnicas são a dor controlável com analgésicos, presença de exsudatos e retração da dobra proximal que pode variar de retração leve à de grande porte, com aumento visível do tamanho da placa ungueal.

As vantagens comuns às duas técnicas de marsupialização são o procedimento com técnica de simples execução e a cicatrização rápida, em período médio de 10 dias. As desvantagens comuns a ambas as técnicas são a possibilidade de infecção secundária, pelo fato de a cicatrização ocorrer por segunda intenção, e a retração da dobra ungueal proximal evidente desde o pós-cirúrgico imediato.

No intuito de conservar a dobra periungueal fisiológica e sem retrações no momento pós-cirúrgico, será descrito um novo procedimento, realizado atualmente em nosso serviço, o Centro de Estudos da Unha (C.E.U.), realizado e descrito por Nakamura e Loda Filho, nomeado e revisado por Baran. A técnica é nomeada como Cura Cirúrgica Instantânea e propõe a remoção da fibrose da dobra ungueal proximal e lateral, poupando a epiderme (Fig. 8.14).

- Descrição da técnica “cura cirúrgica instantânea” (Nakamura, Loda e Baran):

1º Assepsia local, marcação com caneta cirúrgica,

2º Anestesia com bloqueio troncular digital (lidocaína 2% sem vasoconstritor),

3º Realizam-se duas incisões paralelas ou levemente oblíquas na dobra proximal acometida de 5 mm, aproximadamente. A direção da incisão será adaptada segundo o acometimento e a anatomia do dedo.

4º Confeção de um retalho quadrilátero, que é rebatido para visualização e remoção da fibrose com bisturi ou tesoura. Esta remoção é feita paralelamente à epiderme, conservando tanto a epiderme quanto a matriz. Quando existe o comprometimento das dobras laterais o mesmo princípio pode ser aplicado, com remoção da fibrose mas sem confeção de um novo retalho, simplesmente inclinando a lâmina cirúrgica a 45º, retirando o material fibrótico.

5º Finalização com sutura simples interrompida com fio de náilon 5.0.



FIGURA 8.14. Paroníquia crônica, técnica cirúrgica de “cura cirúrgica instantânea”. **A.** Marcação cirúrgica. **B.** Retalho quadrilátero que é rebatido para visualização e remoção da fibrose da dobra proximal poupando a epiderme. Cortesia Dr. Guillermo Andrés Loda Filho.



FIGURA 8.15. Paroníquia crônica, técnica cirúrgica de “cura cirúrgica instantânea”. **A.** Momento pré-cirúrgico. **B.** Pós-cirúrgico de 6 meses. Cortesia Dr. Guillermo Andrés Loda Filho.

Essa técnica tem como vantagens o tempo de cicatrização curto, em média de 10 dias, a retração da dobra ungueal pouco significativa, o ressurgimento da cutícula em média de dois meses após a cirurgia, retornando assim a proteção da borda periungueal, a incorporação rápida do paciente às atividades habituais e, principalmente, o aspecto cosmético satisfatório desde o momento pós-cirúrgico imediato (Fig. 8.15). As desvantagens dessa técnica são o aumento do tempo cirúrgico e o treinamento profissional.

Os efeitos secundários são a dor controlável com analgésicos comuns e a retração da dobra ungueal pouco significativa, sendo que, em alguns casos, pode ocorrer ressecamento epidérmico nos primeiros dias, sem comprometimento da vitalidade do retalho.

Essa técnica cirúrgica descrita, a “cura cirúrgica instantânea”, foi realizada em série de casos (35 dedos operados). Trata-se de uma técnica cirúrgica a ser considerada como uma nova ferramenta terapêutica, demonstrando uma finalização fisiológica. Porém, não é possível garantir que tal método seja melhor que as cirurgias de Keyser e Baran descritas anteriormente. Para poder afirmar isso será necessário outro desenho metodológico, do tipo analítico experimental, no qual possam ser comparados ambos os métodos.

Ao final das três técnicas cirúrgicas descritas é aconselhado o uso de curativos diários, antibiótico tópico por uma semana e, após cicatrização, utilizar corticoide oclusivo por dez dias para obter melhores resultados.

As técnicas cirúrgicas descritas são relativamente simples, o que permite sejam facilmente incorporadas à prática habitual do dermatologista que trata desse tipo de afecção. O surgimento de uma nova placa ungueal íntegra e sem distrofia, as dobras proximal e laterais com diminuição de seu volume e a regeneração da cutícula vista através de um dermatoscópio são bons parâmetros para a eficácia e o acompanhamento do tratamento.

Referências Bibliográficas

Anestesia

Brutus JP, Baeten Y, Chahidi N, Kinnen L, Ledoux P, Moermans JP. Single injection digital block: comparison between three techniques. *Chir Main*, 2002;21:182-187.

Cummings AJ, Tisol WB, Meyer LE. Modified transthecal digital block versus traditional digital block for anesthesia of the finger. *Journal of Hand Surgery*, 2004;29(1):44-48.

Instrumentos Cirúrgicos

Meals CG, Meals RA. A History of Surgery in the Instrument Tray: Eponymous Tools Used in Hand Surgery. *J Hand Surg*, 2007;32A:942-953.

Biópsia Ungueal

George R, Clarke S, Iofreda M, Billingsley E. Marking of Nail Matrix Biopsies with Ink Aids in Proper Specimen Orientation for More Accurate Histologic Evaluation. *Dermatol Surg* 2008;34:1705-1706.

Eletrocirurgia

Hainer BL. Electrosurgery for the skin. *Am Fam Physician*, 2002;66:1259-66.

Mutalik S. Standard guidelines for electrosurgery with radiofrequency current. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*, 2009;75:83-9.

Instrumentação

Kadunk BV. Cirurgia dermatológica. Eletrocirurgia. In: Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia. *Dermatologia*. 5ª ed. Atualizada e revisada, Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2011; p. 773-776.

Criocirurgia

Andrews MD. Cryosurgery for common skin conditions. *Am Fam Physician* 2004;69:2365-72.

Dawber R, Sonnex T, Leonard J, Ralfs I. Myxoid cysts of the finger: treatment by liquid nitrogen spray cryosurgery. *Clinical and Experimental Dermatology*. 1983;8:153-157.

Onicocriptose

Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Haneke E, Tosti A. *The nail in the systemic diseases and drug induced changes*. Third edition. Blackwell publishing, Chapter ten, 2001; pp. 492-502.

Cirurgia Micrográfica

Berker DAR, Dahl MGC, Malcon AJ, Lawrence CM. Micrographic surgery for subungual squamous cell carcinoma. *Brit J Plastic Surg*. 1996;49:414-19.

Kopke LFF. Cirurgia micrográfica – A história do surgimento do método de Munique (ou como se pode escrever certo por linhas tortas). *An Bras Dermatol.* 2003;78:625-8.

Cirurgia da Paroníquia Crônica

Keyser JJ, Eaton RG. Surgical cure of chronic paronychia by eponychial marsupialization. *Plast Reconstr Surg.* 1976 Jul; 58(1):66-70.

Baran R, Dawber RPR, Berker DAR, Haneke E, Tosti A. Diseases of the nails and their management. The nail in dermatological diseases, 3ª ed 2001;504-509.

Tumores da Unidade Ungueal



LESÕES BENIGNAS NÃO PIGMENTADAS

CISTO MIXOIDE

O cisto mixoide (CM) surge como lesão geralmente localizada na falange distal dos dedos, produz dor ocasional e pode envolver a matriz ungueal. Uma das primeiras descrições do CM foi do Hyde, em 1883, chamada “As lesões sinoviais da pele.”

Depois das verrugas, os CM mucosos são os tumores mais comuns na região periungueal. Ocorrem predominantemente em pacientes com idade entre 40 e 70 anos, com ligeira preferência pelo sexo feminino. Muitas vezes estão associados a alterações degenerativas nas articulações distais e à presença de nódulos de Heberden, artrose e osteófitos.

O CM do dedo é lesão comum, geralmente pequena e surge da porção articular onde se localiza o tendão extensor dos dedos. Ocasionalmente ele pode se espalhar e ocupar toda a região dorsal do dígito entre a articulação interfalângica distal (IFD) e a dobra ungueal proximal, na qual se observa aumento de volume e pele sobreposta fina, onde mínimos traumas podem resultar em ruptura de material mucoso (Fig. 9.1). Às vezes o CM pode se apresentar em localização subungueal. A superfície da placa ungueal apresenta sulcos e/ou fendas longitudinais em até 12% dos casos, quando a matriz ungueal é envolvida.

Histologicamente, em seus estágios iniciais há áreas mal definidas de material mucinoso. Posteriormente formam-se fendas múltiplas que, em seguida, coalescem em um grande espaço cístico contendo mucina composto principalmente de ácido hialurônico. O colágeno na periferia dos cistos aparece comprimido.

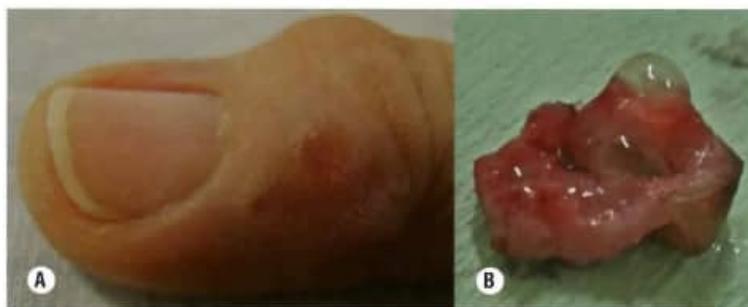


FIGURA 9.1. Cisto mixoide. **A.** Lesão na região dorsal do dedo em associação com alterações degenerativas nas articulações distais. **B.** Conteúdo mucoso do cisto, peça cirúrgica. Cortesia Dr. Andres Alvaro Luque, Colombia.

Está bem estabelecida a existência de dois tipos de CM, tendo em conta sua histopatologia:

- CM tipo mixomatoso, que é análogo à mucinose focal e mostra um grande espaço cístico contendo mucina rodeado por fibras de colágeno, sem revestimento da parede do cisto, e resulta de uma superprodução de ácido hialurônico pelos fibroblastos. Clinicamente é solitário, pequeno (menos de 15 mm de diâmetro), redondo, oval ou nodular, de superfície lisa, macio, localizado no dorso dos dedos das mãos e raramente nos dedos do pé.
- CM tipo gânglion, que evidencia um pedículo principal desde o espaço articular e mostra um cisto com revestimento epitelial. Resulta da herniação da bainha do tendão ou revestimentos articulares. Estudos sugerem que se origina de uma produção excessiva de ácido hialurônico de uma articulação IFD degenerada (Fig. 9.2).

O diagnóstico do CM é feito pela anamnese, chamando atenção a história de osteoartrite e nódulos de Heberden e o exame físico com lesão característica. No entanto, às vezes é necessário recorrer a testes diagnósticos de imagem, tais como RX, ultrassonografia e ressonância nuclear magnética. Este último é particularmente útil para a diferenciação de um tumor glômico, pois permite a injeção de gadolínio para diferenciar o conteúdo do cisto.

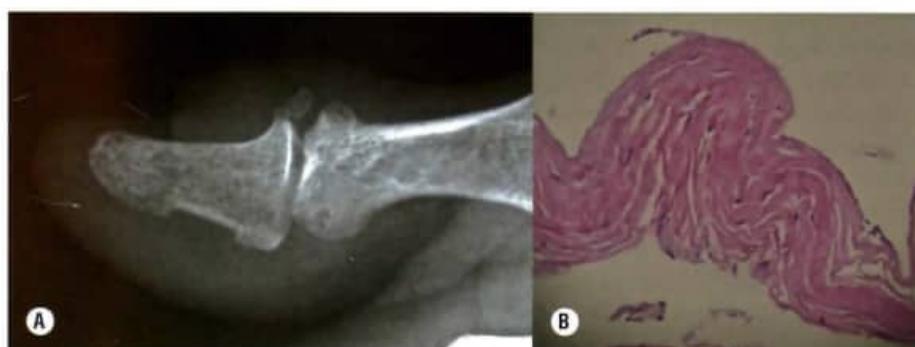


FIGURA 9.2. Cisto mixoide tipo gânglion, exames complementares. **A.** RX evidência um pedículo principal desde o espaço articular. **B.** Histopatologia paredes fibrosas com revestimento epitelial.



FIGURA 9.3. Cisto mixóide tipo gânglion. **A.** Clínica. **B.** Visualização das numerosas lojas císticas. **C.** Limpeza de lojas císticas.

Injeção de azul de metileno pode identificar a comunicação entre o cisto e a articulação IFD.

O diagnóstico diferencial inclui xantomas, cistos epidermóides, leiomiomas (muitas vezes macios), molusco contagioso, panarício herpético, *knuckle pads* (coxim interfalângiano), entre outros.

Têm sido descritos múltiplos tratamentos para esse tipo de lesão como injeção local de hialuronidase, corticoides diluídos ou álcool esclerosante, incisões repetidas e drenagem, múltiplas punções ou punção aspirativa e drenagem, eletrocoagulação ou destelhamento por eletrodissecção, uso de fenol como quimiocáustico, congelamento com dióxido de carbono ou crioterapia e radioterapia.

As opções cirúrgicas também têm sido muitas: excisão cirúrgica do CM e ressecção óssea artroplástica com fechamento primário, utilizando um retalho bilobado; no entanto, a excisão dos osteófitos é um aspecto crítico do tratamento cirúrgico dos CM (Fig. 9.3). Embora com uma técnica cirúrgica adequada e meticulosa se possa alcançar uma alta taxa de cura, é recomendada uma excisão cirúrgica com a remoção cuidadosa e completa de qualquer pedículo de comunicação ou lesão-satélite para impedir a recorrência, demonstrando que não é necessária a manipulação da pele com enxertos.

Complicações dos tratamentos cirúrgicos incluem infecção; recorrência, onicodistrofia, edema, rigidez e dor. Uma taxa de recorrência maior que 50% tem sido relatada para a técnica de aspiração e injeção. Na literatura, a simples excisão do cisto tem taxas de recorrência de até 28%.

TUMOR GLÔMICO

O tumor glômico (TG) é uma entidade rara caracterizado por ser uma neoplasia benigna de células glômicas derivadas da porção arterial do corpo glômico, ou *shunt* arteriovenoso dérmico, que contribui para a regulação de temperatura, conhecida como canal de Sucquet-Hoyer.

Também descrito na literatura como um provável hamartoma do glômus cutâneo, sabe-se que o evento inicial da proliferação das células glômicas ainda não está esclarecido. Acredita-se, no entanto, que o papel do trauma local seja importante no aparecimento de tumores glômicos subungueais (TGS) solitários ou, ainda, no fato de apenas representar um sinalizador da doença, sem verdadeira relação causal.

A variante múltipla do TG, principalmente os disseminados, possui padrão de herança autossômica dominante com penetrância incompleta. A maioria dos TG hereditários está associada a defeitos no gene glomulina, localizados no cromossoma 1p21-22.

O TG corresponde a cerca de 1% a 5% dos tumores das mãos. Acomete preferencialmente os quirodáctilos de pacientes de sexo feminino, em média durante a quinta década de vida, sendo a localização preferencial subungueal classicamente descrita, podendo acometer a região periungueal e a extraungueal, como a ponta do nariz e o ouvido externo.

Apresenta-se clinicamente como nódulo ou pápula extremamente sensível, de coloração azul-avermelhada, medindo geralmente até 2 cm, presença de eritroníquia longitudinal, com ou sem distrofia ungueal, acompanhado de paroxismos de dor intensa ou inexistente e sendo mais frequentemente encontrado na porção distal dos dedos e unhas (Fig. 9.4). É conhecido na literatura médica pela sintomatologia peculiar caracterizada pela tríade dor paroxística, sensibilidade local e hipersensibilidade à alteração de temperatura. TG múltiplos são menos comuns, exibindo três padrões: disseminado, regional e congênito em placa. Casos excepcionais de tumores com comportamento invasivo, proliferante, e casos com degeneração sarcomatosa (glomangiossarcoma) foram relatados mais raramente.

Métodos semiológicos são utilizados para complementar a suspeita diagnóstica. São eles o teste do gelo, que avalia a sensibilidade térmica a baixas temperaturas e sua relação com a dor local, o teste do garrote, com diminuição do fluxo sanguíneo e conseqüente diminuição da dor local, o teste da punctura, ou teste de Love, que localiza o ponto exato do tumor após puncturas com agulha no dorso da placa ungueal, e, finalmente, o método da transluminação, que torna viável uma melhor observação do tumor na região subungueal.

O exame complementar considerado como padrão-ouro no diagnóstico do TG é a análise histopatológica da peça cirúrgica, onde se observam células glômicas neoplásicas na derme e na hipóderme, em geral bem-circunscritas, podendo estar envoltas por cápsula fibrosa muitas vezes incompleta, provavelmente formada por reação secundária do tecido adjacente. Através da imuno-histoquímica, as células glômicas neoplásicas exibem claramente células musculares lisas características com expressão de actina músculo-específica e actina músculo liso alfa, enquanto a desmina é expressa mais raramente.



FIGURA 9.4. Tumor glômico – clínica. **A.** Pápula azul-avermelhada subungueal proximal, eritroníquia e fenda longitudinal. **B.** Eritroníquia subungueal, fenda longitudinal e onicólise distal. **C.** Eritroníquia longitudinal e fragmentação da lâmina ungueal.

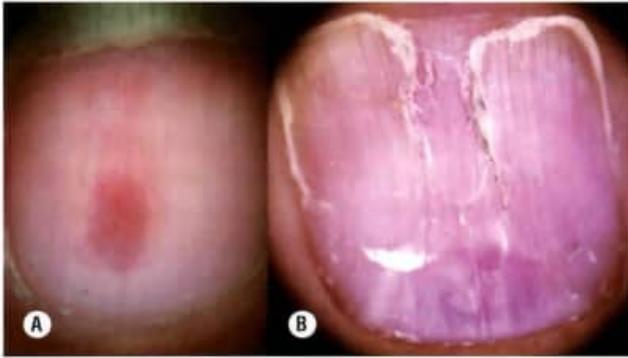


FIGURA 9.5. Dermatoscopia do tumor glômico. **A.** Eritroníquia focal na região subungueal, com visualização de vasos sanguíneos. **B.** Pápula azul-avermelhada na região subungueal com visualização de vasos sanguíneos e fenda longitudinal.

Os exames complementares de imagem, como o RX simples, oferecem melhores informações quando o tumor é volumoso, evidenciando aumento de tecidos moles ou raras lesões ósseas, como a erosão óssea, devido ao seu crescimento compressivo. A dermatoscopia é uma ferramenta útil na suspeita diagnóstica (Fig. 9.5). A ultrassonografia e a ressonância nuclear magnética são particularmente úteis para delimitar lesões superficiais e profundas do tumor, bem como para lesões dolorosas ocultas, permitindo uma programação cirúrgica precisa e radical.

O tumor pode ser confundido com osteoma osteoide, neurofibroma, melanoma subungueal, fibroxantoma, melanoblastoma e neuroma.

O tratamento corresponde à excisão cirúrgica do tumor, sendo fundamental a exérese completa da lesão para evitar quadros recorrentes. É importante realizar diagnóstico pré-operatório correto, investigando a existência de cápsula, com o objetivo de facilitar sua remoção completa. Caso ela não seja encontrada, é imperativo executar a excisão em bloco, com o objetivo de minimizar a chance de recorrência.

CERATOACANTOMA

Ceratoacantoma (CA) é um tipo de tumor mais frequentemente cutâneo, porém raramente pode comprometer o aparelho ungueal. É caracterizado por seu crescimento rápido e muitas vezes com regressão espontânea, quando ocorre na pele. Quando de localização ungueal, a regressão torna-se mais rara, sendo quase duas vezes mais comum em homens que em mulheres, e os caucasianos são mais acometidos. A faixa etária de maior acometimento está entre 60 e 65 anos de idade, porém pode ser visto na infância. Há uma relação bem estabelecida com a luz solar, trauma, carcinógenos químicos e uma incidência significativamente maior em fumantes do que em não fumantes. Devido à descrição de vários membros de uma mesma família serem acometidos por essa doença, tem-se levantado a hipótese de origem genética. Estudos têm demonstrado a sua relação com o papilomavírus humano (HPV). Alguns sorotipos têm sido detectados em 50% dos pacientes com CA, incluindo os sorotipos 5, 6, 9, 10, 14, 19, 20, 21, 38, 49 e 80.

A informação exata de sua incidência não é disponível, talvez por se tratar de um tumor benigno. Porém, encontramos uma relação com o carcinoma basocelular e espinocelular, estando na proporção de 1:40 e 1:10, respectivamente.

Na unidade ungueal, manifesta-se clinicamente, em sua fase inicial, com dor, edema e eritema da porção distal do quirodátilo. A dor inicialmente é intermitente, depois aumenta de intensidade e torna-se contínua. A lesão se inicia como uma pequena pápula eritematosa e cresce rapidamente entre 6 e 8 semanas. Os tumores raramente são maiores que 3 cm de diâmetro. Inicialmente ocorre um descolamento da placa ungueal do seu leito (onicólise), com posterior aparecimento de uma lesão nodular. Após remoção da placa ungueal sobrejacente, pode-se observar uma massa queratótica. Posteriormente pode evoluir com onicodistrofia ou até a destruição total da placa ungueal. Como regra geral, pouco ou nenhum pus é encontrado, porém está frequentemente associado à infecção fúngica.

Diferentemente do CA cutâneo, o ungueal raramente sofre regressão espontânea, mas quando isso acontece pode ter resolução completa do quadro, inclusive com remineralização óssea. Possui uma evolução relativamente benigna, porém em 20% dos casos os queratoacantomas atípicos podem ser inicialmente agressivos, mostrando sinais de invasão perineural e intravascular, com metástase para o linfonodo regional.

O principal diagnóstico diferencial deve ser feito com carcinoma espinocelular (CEC), porém este tem o crescimento mais insidioso, podendo ser de meses a anos. A faixa etária de predileção está em pacientes acima de 70 anos. Vários estudos demonstram as semelhanças entre CA e CEC, inclusive histologicamente e imunologicamente, o que faz alguns autores considerarem a possibilidade de o CA ser uma variante benigna do CEC bem diferenciado. Outros diagnósticos diferenciais a considerar são carcinoma verrucoso, paroníquia crônica, celulite e osteomielite.

O diagnóstico é feito pela expressão clínica e por exames complementares. A radiografia pode mostrar destruição leve a grave da falange distal, resultante da pressão extrínseca. A ultrassonografia e a ressonância nuclear magnética são importantes métodos diagnósticos. A reação periosteal, em qualquer fase, pode ser mínima ou ausente. A extensão da lesão depende da destruição do leito, do qual o tumor surge, uma vez que este determina a magnitude dos efeitos de confinamento produzidos pela placa ungueal e falange. A diferença entre CA e CEC somente pelos critérios clínicos e histopatologia algumas vezes pode ser difícil. Porém, essa diferença pode ser melhor vista através da citometria do DNA tumoral, através de técnica própria, utilizando-se um analisador de imagens. A diferenciação entre esses dois tumores é muito importante para definição do prognóstico e da terapêutica.

A histopatologia do ceratoacantoma ungueal mostra as mesmas alterações do queratoacantoma da pele, como atipia nuclear e figuras mitóticas. Pode haver invasão perineural. Existem muitas pérolas córneas, com a maioria mostrando queratinização no seu centro. Pode haver microabscessos de neutrófilos, ainda infiltrado perivascular ou liquenoide de linfócitos. Em alguns casos encontramos eosinófilos e plasmócitos.

Como descrito anteriormente, mesmo o CA ungueal pode sofrer regressão espontânea, porém não é aconselhável conduta expectante, pois essa regressão pode nunca ocorrer e a lesão ser verdadeiramente um CEC. Em alguns casos pode estar indicada a amputação, porém alguns autores citam a possibilidade de manejo mais conservador com curetagem ou excisão local, tentando preservar ao máximo os tecidos adjacentes. A cirurgia micrográfica de Mohs pode ser

o tratamento de escolha, reduzindo a recorrência do tumor e preservando a falange. Incisão e drenagem dão pouco ou nenhum alívio. A unha pode recuperar-se completamente e sem deformidade. Após a cirurgia para retirada do tumor o osso pode ter regeneração completa.

TUMORES FIBROSOS DO APARELHO UNGUEAL

O tumor fibroso ou fibroma da unidade ungueal é um tipo de tumor benigno do tecido conjuntivo fibroso, constituído de fibras colágenas espessas e densas dispostas irregularmente na derme reticular. A alteração ungueal depende da sua localização, periungueal ou subungueal. São raramente descritos na literatura, apesar de não se apresentarem como condição rara na prática clínica. São referidos diferentes tipos clínicos de fibromas ungueais.

Fibroqueratoma Periungueal Adquirido

O fibroqueratoma digital adquirido é um tumor benigno do tecido fibroso que ocorre principalmente nos dedos das mãos e, menos frequentemente, nos dedos dos pés. Sua nomenclatura, *fibroqueratoma periungueal adquirido* (FQPA), está relacionada à região de localização ao nível da unidade ungueal. As lesões comprimem as estruturas adjacentes, podendo causar distrofia da placa ungueal.

Embora alguns autores relacionem como fator causal o trauma (uso de calçado apertado ou rígido) e o microtrauma repetido, principalmente no esporte, na maioria dos casos não há tal precedente. A lesão é mais comumente vista em indivíduos da segunda década de vida, predominantemente do sexo masculino.

Clinicamente apresenta-se como lesão solitária, alongada ou em forma de cúpula com um anel característico na base da lesão, de consistência fibroelástica. Sua morfologia assemelha-se a um dente de alho que, conseqüentemente, produz uma depressão ou sulco longitudinal na placa ungueal (Fig. 9.6).

Em suas variantes clínicas podem se apresentar na região subungueal como lesão alongada de origem matricial; como lesões filiformes subungueais (Fig. 9.7A), chamadas de tumor filamentososo subungueal (Fig. 9.7C); ou, de forma nodular, chamados de fibromas verdadeiros (Fig. 9.7B).

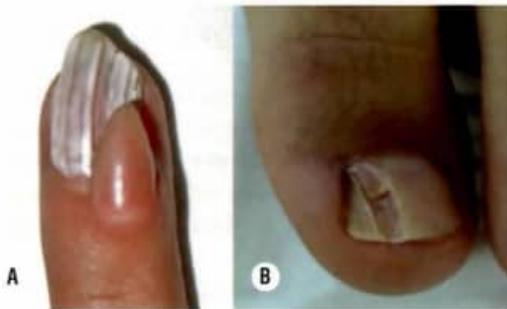


FIGURA 9.6. Fibroqueratoma periungueal adquirido. **A.** Lesão solitária de base demarcada, semelhante a um “dente de alho”. **B.** Compressão da lâmina ungueal, gerando sulco longitudinal. Cortesia Dr. Andres Alvaro Luque, Colombia.



FIGURA 9.7. Variantes do fibroqueratoma periungueal adquirido: **A.** Variante subungueal. **B.** Variante nodular. **C.** Variante filiforme.



FIGURA 9.8. Histopatologia – feixes de colágeno eosinofílicos orientados no eixo vertical das lesões, separadas por espaços linfáticos ou vasculares revestidas com epiderme com camada hipergranulosa e hiperqueratósica.

Geralmente são assintomáticos, mas dependendo do tamanho podem realizar pressão, causando dor e distrofia da unidade ungueal.

Histologicamente se apresentam como feixes de colágeno eosinofílicos orientados no eixo vertical das lesões, e em continuidade com o tecido cutâneo subjacente. Esses feixes estão entrelaçados como na derme normal, separadas por espaços. As células de tecido conjuntivo estão aumentadas ao redor dos vasos capilares; eixos fibroconectivos frouxos, com poucas células e grandes espaços linfáticos ou vasculares revestidas com epiderme orto-hiperqueratósica e hipergranulosa (Fig. 9.8).

O diagnóstico diferencial inclui queleide, tumor de Koenen, dermatofibrossarcoma *protuberans*, dígitos supranumerários rudimentares, corno cutâneo e oncomatricoma.

O tratamento definitivo é cirúrgico com a possibilidade de recidiva, se não for eliminado totalmente o tecido patológico.



FIGURA 9.9. Tumor Köenen. **A.** Lesão pendunculada, de cor da pele emergindo da dobra proximal sobre a lâmina ungueal. **B.** Múltiplas lesões pendunculadas, cor rosea, acometendo o primeiro e segundo pododáctilos esquerdos causando onicodistrofia como onicólise, cromoníquia, queratose subungueal, sulcos longitudinais. Cortesia Dr. Andres Alvaro Luque, Colombia.

Tumor de Köenen

Os fibromas periungueais na esclerose tuberosa são conhecidos como tumor de Köenen e são observados em aproximadamente 50% dos pacientes com a doença. Eles são periungueais, se desenvolvem sob a dobra proximal e emergem sobre a placa ungueal ou, menos frequentemente, na região subungueal. São pedunculados, de extremidade hiperqueratótica, coloração rósea ou cor da pele, podendo ser múltiplos, acometendo vários dígitos (Fig. 9.9). Surgem após a puberdade e acometem principalmente os pododáctilos.

Das manifestações ungueais associadas, destacam-se o aparecimento de onicólise, cromoníquia, queratose subungueal, sulcos e estrias longitudinais.

O procedimento cirúrgico deve ser realizado de forma completa, a fim de evitar recidivas.

LESÕES OSTEOCARTILAGINOSAS DE INTERESSE NO ESTUDO DA UNHA

Embora não se tenham, no Brasil, dados exatos da frequência e da localização das lesões neoplásicas e pseudotumorais do tecido osteocartilaginoso, principalmente aquelas encontradas em sítios não habituais, faremos aqui uma breve descrição de algumas delas, localizadas no leito ungueal e de maior importância na prática clínica e cirúrgica no consultório de dermatologistas.

Condroma

Condromas são definidos como tumores benignos caracterizados pela formação de cartilagem hialina ou madura (sem características histológicas de condrossarcoma). Para nossos estudos interessa a variante denominada encondroma, que é responsável por até 90% dos tumores ósseos das mãos.

Não apresentam etiologia estabelecida, porém alguns autores relacionam essas lesões a defeitos congênitos associados a falhas de ossificação endocondral, como na doença de Ollier e na síndrome de Maffucci. Apresentam-se geralmente após a segunda década de vida, com pico de concentração entre os 30 e 35 anos e sem diferença na distribuição entre sexos.

São tipicamente localizados na base ou no meio da falange distal adjacente à superfície articular. É um tumor doloroso, porém pode ser assintomático. Pode comprometer a unidade ungueal apresentando-se como paroníquia, *clubbing*, espessamento e sulcos longitudinais.

Dentre os exames complementares, os exames de imagem demonstram uma lesão arredondada, de contornos bem delimitados e aparência expansiva, que por vezes desencadeia ligeiro afinamento da cortical adjacente. O exame anatomopatológico demonstra claramente a presença de tecido cartilaginoso maduro, no qual se notam células de tamanho uniforme, caracterizadas por escasso a moderado citoplasma e um ou dois núcleos, separadas por pequenas lacunas de uma matriz predominantemente hialina.

O diagnóstico diferencial se faz com os condrossarcomas e os cistos epidérmicos intraósseos. Na maioria das vezes a diferenciação só é possível após o estudo anatomopatológico. A presença de calcificação pode ocorrer devido à irrigação anômala da lesão, que provoca regressão, necrose e calcificação da matriz.

O tratamento dos condromas é cirúrgico, sendo a curetagem das lesões seguida da inserção de lascas de osso adjacente, considerada o procedimento mais apropriado na maioria das lesões, colaborando para o baixo índice de recidivas.

Osteocondroma

Osteocondroma, ou exostose osteocartilaginosa, é uma lesão óssea benigna caracterizada por projeção óssea, coberta de cartilagem na superfície externa óssea. Quando localizados na região subungueal os osteocondromas se projetam lentamente, provocando onicólise parcial ou total (Fig. 9.10).

Os osteocondromas são considerados por alguns autores como lesão neoplásica, embora haja aqueles que o considerem anomalias congênicas ou hamartomas, tendo ainda o trauma como fator predisponente. Podem ocorrer em qualquer osso que tenha sido pré-formado por cartilagem e são, sem dúvida, dentre os tumores ósseos, os mais frequentes.

Na maioria das vezes são assintomáticos e descobertos de forma acidental. Apresentam-se comumente antes da segunda década de vida, com ligeira predominância do sexo masculino.

Os exames de imagem têm papel importante na identificação da lesão, que se mostra de forma sésil ou pedunculada, recoberta por cartilagem. No exame anatomopatológico a lesão



FIGURA 9.10. Osteocondroma – lesão subungueal nodular que se projeta lentamente provocando onicólise parcial.

é formada por um tecido ósseo recoberto por capa cartilaginosa que se interligam por travessuras neoformadas, onde se notam células com discreta variação de tamanho.

O principal diagnóstico diferencial é a exostose óssea, além do condrossarcoma, granuloma piogênico, verruga subungueal, mioosite ossificante pós-traumática, cisto mucoso digital subungueal, tumor glômico, melanoma e carcinomas do leito ungueal.

O tratamento é quase sempre cirúrgico, porém a conduta expectante pode ser adotada em determinados casos.

Exostose Óssea

Embora alguns autores considerem a exostose óssea como um tumor solitário, benigno, sua definição é bastante discutida na literatura médica devido a semelhanças histológicas com o osteocondroma, porém com história clínica distinta. Apresenta-se na região subungueal das falanges distais de quiro e pododáctilos, e frequentemente acompanha história de trauma e sintoma de dor local.

Ocorre predominantemente em crianças e adultos jovens e está ligada à história de infecções locais, trauma direto com possíveis alterações da matriz ungueal, ligamentos, tendões e tecidos moles adjacentes. Por isso, alguns autores preferem classificá-la como uma reação metaplásica resultante de uma afecção primária.

Homens e mulheres são afetados igualmente. As lesões se iniciam como uma elevação do dorso da falange distal, na região subungueal, que emerge por debaixo da placa ungueal e pode evoluir com o aumento da curvatura da placa (unha em pinça) (Fig. 9.11) e com destruição da placa ungueal, podendo haver infecção secundária.

A aparência radiográfica é de uma lesão densa dos tecidos moles sem comprometimento do osso adjacente, que evolui com focos de calcificação e formação de osso trabecular sem reação periosteal e destruição óssea. O exame anatomopatológico demonstra variações microscópicas de acordo com o grau de maturação da lesão. Inicialmente se nota o surgimento de tecido conjuntivo fibroso, proliferativo, mesclado por áreas de cartilagem aparentemente metaplásica, muitas vezes acompanhadas de calcificação endocondral que evoluem para formação de osso trabecular-lamelar. Na fase inicial das lesões se pode observar a presença de figuras de mitose no estroma fibroso.



FIGURA 9.11. Exostose óssea na região subungueal que emerge por debaixo da lâmina ungueal evoluindo com destruição parcial da lâmina ungueal.

O diagnóstico diferencial se faz com melanoma e queratoacantoma subungueais, tumor glômico, verruga subungueal, granuloma piogênico e granuloma de células gigantes.

Devido à história de trauma e dor local, o tratamento das exostoses ósseas é quase que exclusivamente cirúrgico.

Osteoma Osteoide

Lesão benigna óssea, geralmente menor que 1,0 cm, de crescimento lento, contorno bem delimitado, que consiste em uma formação óssea reativa sob a forma de pequeno nódulo ou nicho; 1% a 2% dos tumores das mãos são osteomas osteoides, e cerca de 8% de todos os osteomas osteoides ocorrem na falange.

São geralmente lesões únicas, com marcada predileção pela segunda década de vida e predominância pelo sexo masculino (2:1). Clinicamente há uma mudança na forma da falange distal, apresentando-se como um alargamento da ponta do dedo e alteração da placa ungueal, que adquire a forma de *clubbing*.

A dor é o sintoma mais clássico e frequente, de intensidade crescente, podendo aparecer meses antes da evidência radiográfica. Não melhora com o repouso e, em geral, piora à noite. Trauma tem sido considerado um fator contribuinte para o desenvolvimento da lesão, embora para alguns autores sua evolução permaneça obscura.

A imagem radiográfica do osteoma osteoide é característica, demonstrando uma zona marcada de esclerose reativa perifocal circundada por uma área central radiolucida bem demarcada, com variáveis graus de mineralização ou com o aparecimento de região central calcificada em forma de anel ("sequestro anular" de Jaffe). O exame anatomopatológico mostra um processo de remodelação óssea com alternância das áreas de proliferação óssea ativa, formação osteoide e trabéculas de mineralização irregular, com reabsorção do osso osteoclástico, separados por tecido conjuntivo rico em capilares. Na parte central do ninho pode haver predominância de tecido ósseo imaturo. A esclerose pode variar de acordo com o tempo de evolução e o grau de ossificação.

O diagnóstico diferencial se faz, além das artrites, com verruga vulgar e subungueal, tumor glômico, osteoblastoma, osteocondroma, osteíte esclerosante e fibroma osteoide.

O tratamento dos osteomas osteoides se faz pela excisão completa das lesões (nódulo ou nicho), ampla, em bloco, que além de aliviar a dor eliminará também a possibilidade de recidiva local. Dependendo da localização, alguns autores reportam a possibilidade de curetagem óssea, com baixo índice de recidiva local.

NEOPLASIAS NÃO MELANOCÍTICAS

MANIFESTAÇÃO PARANEOPLÁSICA

As Síndromes Paraneoplásicas (SP) são definidas pela interação entre as células do hospedeiro e as células tumorais, distante do tumor primário e de suas metástases.

As paraneoplasias cutâneas ocorrem entre 7% e 15% dos pacientes com câncer, podendo anteceder ou ocorrer paralelamente a ele. Assim como a pele, as unhas podem ser sítios dessas manifestações. Algumas das SP com alterações ungueais são: síndrome do glucagonoma, acantose nigricante, síndrome de Bazex, osteoartropatia hipertrófica e dermatomiosite.

A síndrome do glucagonoma apresenta lesões mucocutâneas paralelas a esse câncer pancreático, caracterizado pela produção excessiva de glucagon pelas células alfa. Nessa rara síndrome o acometimento das unhas é infrequente, mas quando ocorre pode ser encontrada onicosquiza com descamação laminar e irregularidades da placa ungueal distal – síndrome das unhas frágeis, além de sulcos longitudinais na superfície ungueal.

O carcinoma de ovário possui algumas manifestações paraneoplásicas cutâneas, podendo apresentar fasciíte palmar inflamatória, poliartrite e contraturas digitais (Fig. 9.12 A). Em consequência dessas alterações locais pode haver onicodistrofia, como a síndrome das unhas frágeis, e também alteração da forma da unha por alteração vascular, inflamatória, neuropática e óssea. Observam-se então diminuição da espessura da placa ungueal, onicorrexe e onicosquiza. Outra paraneoplasia desse carcinoma, mas não exclusiva dessa malignidade visceral, é a dermatomiosite, que cursa com eritema periungueal e telangiectasia, além de pápulas de Gottron. As manifestações que acometem os quirodáctilos podem alterar a matriz ungueal, acarretando onicodistrofias principalmente devido à vasculite. Ocorre alteração inflamatória em geral na matriz ungueal, clinicamente observada como unhas frágeis, podendo ser observadas eritroníquia e estilhas hemorrágicas.

O pênfigo paraneoplásico é doença autoimune mucocutânea, caracterizada por diversos sinais e sintomas, dentre os quais lesões dolorosas na mucosa oral e lesões polimórficas na pele. As neoplasias adjacentes, em ordem de frequência, são: linfoma de Hodgkin, leucemia linfoide crônica, doença de Castleman, timoma, sarcoma e macroglobulinemia de Waldenström. Nas unhas já foram descritas alterações líquen plano *like*, eritema multiforme *like* nas palmas e erosões e crostas nas palmas e nos dedos, além de bolhas e ulcerações periungueais, infartos ungueais e nódulos eritematosos no dorso das mãos.

A Síndrome das Unhas Amarelas (SUA) é uma entidade rara caracterizada pela tríade: alterações ungueais, desordens respiratórias crônicas e linfedema, embora em apenas um terço dos casos elas estejam presentes simultaneamente. A associação com o linfedema é a mais comum, mas uma variedade de malignidades tem sido vista associada à SUA, entre elas o câncer de pulmão e o linfoma, sugerindo que essa síndrome seja também um fenômeno paraneoplásico. As alterações ungueais relacionadas são: crescimento lento da placa ungueal, coloração amarela-esverdeada, hipercurvatura transversal e longitudinal, onicólise, perda de lúnula e cutículas.

A Síndrome de Bazex, ou acroqueratose paraneoplásica, é rara e particularmente associada ao carcinoma de células escamosas do trato aerodigestivo superior. É composta por alterações ungueais psoriasiformes, distrofia ungueal e malignidade visceral. Além de onicodistrofia com onicólise, podem ser observadas faixa eritematosa transversa na borda distal e fissuras.

A osteoartropatia hipertrófica, ou baqueteamento digital, é definida clinicamente pelo aumento do ângulo entre a prega proximal dos dedos e a dobra ungueal proximal. Estudos microscópicos e de imagem revelaram hipervascularização da porção terminal dos dígitos. Está relacionada a doenças pulmonares, como câncer de pulmão, e associada à síndrome genética paquidermatoperiostose hipertrófica. Nas unhas há modificação da forma, por alteração óssea subjacente, *clubbing* e estilhas hemorrágicas.

As doenças malignas do trato gastrointestinal também são responsáveis por manifestações ungueais (Fig. 9.12 B). A acantose nigricante é um exemplo clássico, no qual as unhas podem se apresentar frágeis, hiperqueratósicas e com leuconíquia e, ainda, pode haver ceratodermia palmoplantar.



FIGURA 9.12. Manifestação paraneoplásica na unidade ungueal. **A.** Carcinoma de ovário – contraturas digital, fasciite palmar, alteração óssea com alteração da forma da unha. **B.** Adenocarcinoma gástrico – leuconíquia transversa e total, queratose subungueal.

Tumores viscerais e de tecidos moles podem cursar com metástase para a unidade ungueal. O mais comum é o pulmonar, seguido pelo trato geniturinário e de mama. Em quase metade dos pacientes com o tumor metastático da unidade ungueal a lesão na unha foi o primeiro sinal de apresentação de malignidade no paciente. Devido à sua raridade é frequentemente desvalorizado no diagnóstico diferencial, induzindo o examinador a suspeitar de infecção local aguda. Assim como em outros tumores, uma biópsia é oportuna para elucidação.

Assim, o reconhecimento dessas manifestações ungueais permite aumentar o índice de suspeição das malignidades e outras doenças associadas e, conseqüentemente, aconselha-se uma conduta investigatória mais agressiva, visando a um melhor prognóstico para os pacientes.

CARCINOMA ESPINOCELULAR E DOENÇA DE BOWEN

O carcinoma espinocelular (CEC) é uma neoplasia maligna, originária das células epiteliais da pele e da mucosa. O CEC subungueal foi descrito por Velpeau em 1850, é a neoplasia mais comum da mão (90%) e, ainda assim, é uma doença rara nessa localização. Apresenta quadro clínico variável e curso indolente, o que atrasa o diagnóstico e dificulta o tratamento. A doença de Bowen trata-se de CEC *in situ*, porém alguns autores preferem ignorar esse termo, já que a biópsia incisional não exclui doença invasiva em outras áreas da lesão.

Ocorre em todas as raças, sendo mais frequente no sexo masculino (2:1), com incidência entre a quinta e sexta décadas de vida. A doença de Bowen acomete indivíduos mais jovens. Pode acometer qualquer dígito, porém é mais frequente nos quirodáctilos (QD), com 84% dos casos, sendo o polegar (44%) e o indicador os mais afetados. Há predileção pela mão direita (3:1) e de um único dígito. A incidência nos pododáctilos é baixa, e acomete mais comumente o hálux.

A etiopatogenia ainda não foi esclarecida. Vários fatores estão envolvidos: trauma, infecções crônicas, imunossupressão, doenças congênitas, como displasia ectodérmica e epidermólise bolhosa distrófica, exposição ao arsênio, outros minerais e à radiação, incluindo a ultravioleta (RUV). A infecção pelo papilomavírus humano (HPV), especialmente tipos 16, 34 e 35, tem

sido amplamente associada como importante fator cocarcinogênico na doença de Bowen e CEC invasivo ungueal.

Clinicamente o CEC ungueal tem origem no leito ungueal ou nas dobras laterais ou no sulco distal e, por extensão, invade o aparato ungueal. Pode apresentar-se com edema e inflamação, resultando em destruição parcial ou completa da lâmina ungueal, acompanhado de dor localizada moderada a intensa. A presença de ulceração, sangramento ou nódulos indica invasão do carcinoma (Fig. 9.13 A e E).

Entretanto, em muitos casos a apresentação assemelha-se a doenças benignas: onicomiose, verruga vulgar, paroníquia, granuloma piogênico, exostose, onicocriptose, fibroma e osteomielite crônica. A onicomiose é o principal diagnóstico diferencial, não só pela apresentação clínica similar, mas também pela infecção secundária por dermatófitos. A lesão verrucosa também é um diagnóstico diferencial importante.

Por causa do seu curso indolente e apresentação clínica variada, o grau de suspeição é baixo e o diagnóstico tardio, variando de 2 meses a 10 anos. A biópsia deve ser sugerida nos casos de lesão atípica, grande, recorrente ou refratária ao tratamento.

O exame diagnóstico padrão-ouro é a biópsia, que deve ser realizada após a remoção da placa ungueal. A incisão longitudinal deve ir até o periósteo. A histopatologia revela proliferação de células escamosas com atípias, maior ou menor número de figuras de mitose e pérolas córneas na dependência do grau de diferenciação tumoral. A imuno-histoquímica auxilia no diagnóstico diferencial com queratoacantoma, com uma expressão marcada e difusa de Ki-67 e *p53*, e negatividade *bc1-2* no CEC.

A radiografia e até a ressonância nuclear magnética devem sempre ser solicitadas. Alterações como rarefação óssea, destruição ou espessamento cortical podem ser observadas. Porém, nem sempre isso indica invasão tumoral, podendo corresponder apenas à inflamação, à infecção ou à metástase.

O tratamento é cirúrgico, e dependerá da extensão tumoral e do envolvimento ósseo, podendo variar desde excisão limitada até amputação digital.

Nos casos sem acometimento ósseo, indica-se a excisão cirúrgica limitada quando o tumor envolve a porção lateral da placa ungueal e não excede 50% da unha (Fig. 9.13 B, C, D). A excisão cirúrgica ampliada é indicada para tumores maiores e/ou quando acomete a porção medial da unha (Fig. 9.13 F, G, H). A cirurgia micrográfica de Mohs também é um método proposto que preserva os tecidos periungueais sadios e a funcionalidade do dígito, porém é um método de pouco benefício para alguns autores, que não consideram interessante a conservação de uma pequena parte do aparato ungueal, reservando esse tipo de cirurgia para tumores limitados lateralmente.

Nos casos de acometimento ósseo, três técnicas são descritas: amputação completa do dígito ao nível da articulação metacarpo ou metatarsofalangiana. A técnica de Syme, mais conservadora, consiste na remoção completa do tumor com posterior ressecção da metade da falange distal (Fig. 9.14). Há ainda relatos de radioterapia, que comparativamente à cirurgia apresenta alto controle da doença (92%).

Baran e cols. propõem a remoção tumoral com margens de 0,5 a 1 cm, necessitando de cobertura com enxerto cutâneo ou órtese. A avaliação histopatológica das margens da lesão é de fundamental importância.

Na doença de Bowen há relatos de sucesso terapêutico com terapia fotodinâmica, sem evidência de recidiva após 30 meses, e com o uso tóxico de 5-fluoracil.



FIGURA 9.13. Carcinoma Espinocelular – sem acometimento ósseo. (A-D) Excisão cirúrgica limitada: A. Clínica. B. Marcação cirúrgica. C. Pós-cirúrgico imediato. D. Pós-cirúrgico de 1 ano. (E-H) Excisão cirúrgica ampliada, remoção proposta por Baran e cols. E. Clínica. F. Remoção cirúrgica. G. Pós-cirúrgico imediato. H. Pós-cirúrgico de 1 ano.

O prognóstico é favorável. A invasão óssea pode ser evidenciada em 20% dos casos. Metástases a distância são raras, apresentam alta mortalidade e tendem a ocorrer em pacientes mais jovens, dependendo do grau de diferenciação e profundidade da lesão (> 1 mm). A disseminação linfática ocorre em menos de 2% dos casos, e sua dissecação está indicada apenas se os linfonodos persistirem palpáveis após três a quatro semanas da retirada do tumor, já que podem ser secundários à inflamação crônica. Recomenda-se um acompanhamento de 10 anos, sendo semestral em 4 anos.

ONICOMATRICOMA

O Onicomatricoma (OM) é um tumor ungueal raro com forma de digitalizações filiformes provenientes da matriz, descrito pela primeira vez por Baran e Kint em 1992. Desde sua primeira descrição foram relatados na literatura pouco mais de 40 casos. Já estão bem documentados seus aspectos clínicos, histológicos e microscópica eletrônica. É o único tumor ungueal em que a alteração da placa ungueal é ativamente produzida pela lesão.

Embora a etiologia ainda não esteja totalmente compreendida, é referida a história de trauma como fator predisponente. Um estudo de proteínas de adesão no OM demonstrou a ausência de expressão de betacatenina em comparação com outros tumores da matriz.

Apresenta uma tétrede clínica que é suficiente para permitir o diagnóstico: (1) presença de uma faixa longitudinal amarelada de espessura variável, (2) aparecimento de estilhas hemorrá-



FIGURA 9.14. Técnica de Syme – Carcinoma espinocelular. **A.** Clínica. **B e C.** Remoção completa do tumor com posterior ressecção da metade da falange distal. **D.** RX erosão óssea. **E.** Pós-cirúrgico imediato. **F.** Pós-cirúrgico de 1 ano.

gias envolvendo a porção proximal da placa ungueal; (3) estriações longitudinais proeminentes associadas a uma tendência à curvatura transversal, e (4) projeções digitiformes emergentes da matriz ungueal (Fig. 9.15 A). Há casos atípicos descritos na literatura.

É importante destacar três variações clínicas: (1) superfície verrucosa do tumor, localizado na dobra lateral ungueal sugerindo verruga vulgar ou doença de Bowen; (2) onicodistrofia total simulando um carcinoma espinocelular e (3) variação tipo pseudofibroqueratoma.

Na dermatoscopia observam-se estilhas hemorrágicas e sulcos longitudinais brancos, correspondentes aos canais da placa ungueal.

Histologicamente o OM é um tumor fibroepitelial composto por duas partes distintas. A zona proximal, sob a dobra ungueal proximal, é caracterizada por profundas invaginações epiteliais e estroma fibrilar e fibrocítico; enquanto isso a zona distal, correspondente à lúnula, apresenta-se com digitações múltiplas ao longo de seu eixo. No OM localizado na matriz ventral dois tipos histológicos foram descritos: o tipo pleomórfico, com predomínio estroma de colágeno, e o tipo fibromixoma-like.



FIGURA 9.15. Onicomatricoma **A.** Cromoníquia longitudinal amarelada em faixa de espessura variável, hemorragias em estilha, opacidade e estrias longitudinais associados a uma tendência à curvatura transversal. **B.** Macroscopia da lesão tumoral caracterizada por invaginações epiteliais e digitalizações filiformes. Cortesia Dr. Andres Alvaro Luque, Colombia.

Na região da zona distal ou lunular o epitélio da matriz característico descrito como “dedo de luva”, com projeções ao longo dos eixos do tecido conjuntivo. O estroma frouxo vascular dessas digitações explica as estilhas hemorrágicas proximais vistas clinicamente. A cromoníquia amarelada da placa ungueal, vista a partir da lúnula ao hiponíquio, é causada por um espessamento da placa como resultado das capas queratógenas ao redor das digitações.

Como a placa ungueal nem sempre está disponível para análise, a imuno-histoquímica é de grande auxílio diagnóstico. A involucrina encontra a sua expressão a partir da camada basal até a parte superior do epitélio, onde é mais acentuada e a transglutaminase 1 é restrita. O anticorpo AE13, específico para queratina tricócítica Ha-1, é um marcador potencial da OM. A imunofenotipagem expressa CD34, mas não CD99, ou antígeno de membrana epitelial, proteína S-100, actina e desmina.

O diagnóstico diferencial se faz com o carcinoma de células escamosas, doença de Bowen, queratoacantoma subungueal, verruga vulgar, corno cutâneo, fibroqueratomas, como fibromioma acral superficial, tumor de Köenen, dermatofibrosarcoma *protuberans*. Além disso, onicomiose e infecções bacterianas devem ser consideradas.

O tratamento deve ser feito por excisão cirúrgica completa, incluindo toda a matriz proximal, e é a abordagem terapêutica recomendada para evitar recorrências. O prognóstico a longo prazo é favorável, e o ressurgimento da placa ungueal também pode ocorrer sem incidentes.

METÁSTASE PARA UMA FALANGE

Metástase pode ser definida como uma lesão neoplásica que surgiu a partir de outra neoplasia prévia, com a qual não mais apresenta continuidade ou estreita proximidade. Aquelas que acometem os pequenos ossos das mãos e dos pés, denominadas acrometástases, podem eventualmente acarretar alterações do aparato ungueal, e, em geral, são de mau prognóstico.

As acrometástases são incomuns e representam cerca de 0,007%-0,2% de todas as lesões metastáticas. O pulmão, sítio de origem mais comum, colabora com 40%-50% dos casos re-



FIGURA 9.16. Metástase para falange. **A.** Lesão tipo granuloma piogênico e onicodistrofia localizada na falange distal do 4^o quirodáctilo da mão esquerda. **B.** Face palmar da mesma lesão com eritematoedematosa de superfície irregular. **C.** Radiografia simples em posição anteroposterior e perfil demonstrando edema de partes moles e reabsorção óssea de quase toda a falange distal. Cortesia Dr. Alexandre Carlos Gripp, Hospital Universitário Pedro Ernesto – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

latados na literatura. Os rins e mamas são outras localizações também relacionadas a neoplasias que metastatizam para as mãos, além de, mais raramente, trato gastrointestinal, outros tumores sistêmicos e sarcomas.

Os exames complementares utilizados são a radiografia simples, para análise de estruturas ósseas e partes moles, a ultrassonografia, visando identificar lesões císticas, a citologia de aspirado, usada nos casos de lesões de conteúdo líquido, e a biópsia cutânea ou periungueal para análise histopatológica e definição do quadro clínico.

Clinicamente podem ser observadas diversas alterações na extremidade, como edema digital, eritema, onicodistrofias, como onicólise, onicomadese, elevação da placa, alterações da superfície da placa ungueal, como fragmentação da placa, e presença de sulcos transversos, leito ungueal azulado ou enegrecido, nódulo e tecido verrucoso ou exofítico. Diversos relatos mostram semelhança com granuloma piogênico, mais comumente quando tem origem no carcinoma renal, mas também a paroníquia ou até mesmo infecção, e à radiografia simples observam-se lesões geralmente líticas, mas podem também ser mistas (Fig. 9.16). Quando acomete quirodáctilos, a falange distal do 3^o quirodáctilo parece ser o local mais comum, por motivos ainda desconhecidos.

Quando houver suspeita de neoplasia deve ser efetuada a biópsia, incisional nas lesões maiores e excisional quando tecnicamente possível, visto que o exame histopatológico é o padrão-ouro no diagnóstico de lesões metastáticas de ossos de extremidades e aparato ungueal.

Dentre os diagnósticos diferenciais estão o granuloma piogênico, a paroníquia aguda ou crônica, tofo gotoso, cistos, outros tumores benignos ou malignos do aparato ungueal ou osteoarticulares.

O tratamento preconizado nos casos de acrometástases pode ser cirúrgico, com amputação do segmento acometido, ou radioterapia, lembrando que sua função é paliativa e auxilia no controle da dor e retarda a progressão da lesão. A radioterapia é efetiva em muitos casos, e

quando há destruição óssea pode levar à calcificação local secundária, que poderia manter alguma funcionalidade no quirodáctilo acometido.

MELANOMA NA UNIDADE UNGUEAL

MELANOMA UNGUEAL

O melanoma do aparelho ungueal (MAU) é um tipo incomum de melanoma cutâneo, de prognóstico reservado. A maioria se origina de melanócitos anormais da matriz ungueal, podendo surgir do tecido periungueal e acometer a placa ungueal. Sua principal característica clínica é a melanoníquia, que deve ser observada detalhadamente ao exame físico. O diagnóstico tardio e a dificuldade que os médicos encontram em submeter o paciente a uma biópsia da região da matriz ungueal, devido à grande possibilidade de causar onicodistrofia permanente, podem levar ao diagnóstico errado, tardio e com piora do prognóstico.

Sua incidência varia entre 0,7% e 3,5% de todos os casos de melanoma. É mais frequente em idosos, com idade média de 60 anos e raro em crianças. Não há predileção por sexo. Nos caucasianos, 1% a 3% dos melanomas estão localizados no aparelho ungueal, enquanto nos negros essa taxa sobe para 15% a 20%. Isto se deve à raridade de outros tipos de melanoma cutâneo nos negros, elevando a proporção dos casos de melanoma ungueal nessa raça. Entretanto, não há diferença significativa no número de casos entre brancos e negros. Pode acometer todos os dedos, porém há preferência pelos polegares e hálux. Alguns autores acreditam que o trauma tem implicação na patogênese do melanoma ungueal.

O MAU é geralmente assintomático; dor e sangramento são raros. Deve-se suspeitar sempre que surgir faixa longitudinal marrom a negra, melanoníquia longitudinal ou melanoníquia estriada na matriz, no leito ou na placa ungueal (Fig. 9.17). É importante ficar atento a mudanças clínicas de uma lesão preexistente, pois pode sugerir transformação maligna. Tumoração, ul-



FIGURA 9.17. Melanoníquia longitudinal **A.** Clínica – faixa longitudinal enegrecida ocupando mais que 50% da superfície ungueal, extensão do pigmento para dobra lateral (Hutchinson). **B.** Dermatoscopia – melanoníquia estriada de 5 mm de largura.

ceração e destruição parcial ou total da unha também são sinais que demonstram estágio mais avançado da doença (Fig. 9.18). A forma amelanótica é rara (Fig. 9.19). A extensão de pigmento melânico para as dobras laterais, proximal e distal, adjacentes à placa ungueal, é chamado de sinal de Hutchinson e corresponde à fase de crescimento radial do tumor, que precede a fase de crescimento vertical. É o principal sinal indicador de malignidade. do MAU é uma forma rara e deve ser suspeitada.

O diagnóstico se baseia na clínica, que pode ser corroborada com o exame dermatoscópico do leito e da matriz ungueal, e no exame histopatológico, que ainda é o padrão-ouro. A regra do ABCDEF, descrita por Levit e colaboradores, é uma abordagem sistemática que ajuda no diagnóstico precoce do MAU, diminuindo a chance de doença avançada e metastática (Tabela 9.1).



FIGURA 9.18. Melanoma do aparelho ungueal. **A.** Clínica – lesão tumoral com destruição parcial da placa ungueal. **B.** Atenção a extensão do pigmento para a pele adjacente à unha, sinal de Hutchinson.



FIGURA 9.19. Melanoma amelanótico do aparelho ungueal. Clínica – lesão tumoral amelanótica com destruição total da placa ungueal.

TABELA 9.1 Regra do **A B C D E F** do M.A.U. Descrita por Levit e colaboradores (2000)

- A** (Age): 5ª a 7ª década
- B** (Band, Breadth, Border): cor marrom ou negra, largura maior que 3 mm e bordas irregulares
- C** (Change): modificação da morfologia, rápido aumento de tamanho
- D** (Digit involved): polegar > hálux > indicador, predominante na mão, um dígito envolvido
- E** (Extension): pigmentação envolvendo dobra ungueal ou borda livre da lâmina, o sinal de Hutchinson.
- F** (Family ou personal history): antecedente de melanoma ou síndrome do nevo displásico.

Para confirmação diagnóstica é de fundamental importância a biópsia da lesão suspeita. Realiza-se a excisão em faixa da lesão pigmentada, contendo a matriz ungueal, a amostra é enviada à análise histopatológica convencional e, se necessário, à imuno-histoquímica. Alguns autores enfatizam que na presença do sinal de Hutchinson deve-se remover todo o aparato ungueal em bloco, até o osso, pelo alto risco de malignidade. É importante esclarecer ao paciente o risco de distrofia pós-operatória permanente após a biópsia.

O MAU pode ser classificado histologicamente em diferentes categorias: melanoma acral lentiginoso (MAL), o subtipo mais frequente; melanoma disseminativo superficial (MDS), pouco frequente; e melanoma nodular primário (MNP), raro. Em alguns casos não é possível classificar o subtipo do melanoma ungueal, pois existem formas intermediárias, na transição histológica entre MDS e MAL. A hiperplasia melanocítica atípica pode ser considerada como o início do melanoma *in situ*, que é restrito à epiderme.

Devemos estar atentos para os diversos diagnósticos diferenciais do MAU. Os nevos melanocíticos congênitos ou adquiridos podem ter origem na matriz e apresentar-se clinicamente como melanoníquia longitudinal. O hematoma subungueal se diferencia pela cor azul-avermelhada, a irregularidade da lesão e a ausência do pigmento na placa, além de ser deslocado para a frente com o crescimento da placa ungueal. Onicomicose por fungos demáceos comumente apresenta melanoníquia, logo exames micológicos e cultura podem confirmar a suspeita. As formas amelanóticas podem ser confundidas com granuloma piogênico, atrasando o diagnóstico. A melanoníquia longitudinal, presente em mais de uma unha de paciente melanodérmico adulto, fala a favor de melanoníquia racial. Além disso, também é importante afastar algumas doenças sistêmicas e o uso de drogas, como, por exemplo, a minociclina e a zidovudina, que podem causar o escurecimento ungueal.

O prognóstico do MAU é comparativamente pior que o do melanoma cutâneo, e a taxa de sobrevida em 5 anos varia de 16% a 68,5%. Pode haver disseminação local do tumor por contiguidade e também metástases a distância, principalmente através do sistema linfático, acometendo preferencialmente os linfonodos regionais próximos ao tumor.

O tratamento cirúrgico requer amputação de uma ou mais falanges do dígito acometido, podendo se estender para a parte distal do osso metacárpico ou metatársico correspondente, com a pesquisa do linfonodo-sentinel, quando indicado. Em alguns casos de melanoma un-

gueal *in situ* a cirurgia micrográfica de Mohs tem sido usada, visando preservar a função do segmento afetado. Nos casos de doença mais avançada ou de impossibilidade cirúrgica, devem ser consideradas outras modalidades terapêuticas, como: quimioterapia; radioterapia (na lesão primária ou nos focos de metástase); bioquimioterapia (quimioterapia clássica associada a drogas imunoterápicas, como o Interferon alfa e a Interleucina 2); uso de Interferon alfa 2b ou de Interleucina 2 em altas doses; e perfusão isolada de membro (PIM).

BIÓPSIA DO LINFONODO-SENTINELA NO MELANOMA UNGUEAL

A rota primária de disseminação do melanoma é através dos linfonodos regionais e, até o início da década de 90, o esvaziamento linfonodal completo era parte integrante do tratamento multidisciplinar deste tumor. Com a introdução da biópsia do linfonodo-sentinela (BLNS) essa prática mudou, já que não há benefício em ressecar os linfonodos de pacientes que não exibem metástases, e o procedimento tem alta taxa de morbidade.

Um dos maiores fatores prognósticos no tratamento do melanoma é a presença de metástases linfonodais, e, com a BLNS, esta informação pode ser obtida com menos morbidade do que através da linfadenectomia. Quando a BLNS é negativa, em pacientes com tumores medindo entre 1,2 e 3,5 mm de espessura, a sobrevida em 5 anos alcança 90%. Por outro lado, quando é positiva a sobrevida cai para 78% ($P < 0,001$).

A BLNS é um procedimento de estadiamento minimamente invasivo que deve ser oferecido a todos os pacientes cujo tumor preencha algum dos seguintes critérios:

- espessura maior ou igual a 1,0 mm, com linfonodos regionais clinicamente negativos (caso haja suspeita clínica de metástase linfonodal, é indicada punção por agulha fina e, caso positiva, esvaziamento da cadeia envolvida);
- espessura menor que 1,0 mm, porém com quaisquer das seguintes características: ulceração, taxa de mitoses maior ou igual a $1/\text{mm}^3$, nível de Clark III ou IV (relevante quando a espessura não pode ser determinada com precisão).

No melanoma ungueal, frequentemente a espessura do tumor só será determinada com a cirurgia definitiva, que muitas vezes envolve amputação. Nesses casos está indicada a BLNS durante o procedimento, mesmo na ausência de outros critérios, como ulceração.

Apesar de detalhes técnicos estarem fora do escopo deste texto, é importante salientar que a linfocintilografia pré-operatória é fundamental. Este exame precisará a cadeia de drenagem que contém o linfonodo-sentinela, além de demonstrar o número de linfonodos-sentinela que devem ser ressecados. Por exemplo, em um melanoma ungueal localizado em um quirodáctilo o(s) linfonodo(s)-sentinela(s) poderá(ão) estar localizado(s) na fossa cubital ou na axila, ou, mais raramente, em ambos (Fig. 9.20).

Quando o linfonodo-sentinela é positivo, ainda que acometido apenas por micrometástases, está indicado o esvaziamento completo da cadeia linfonodal. Alguns estudos em andamento avaliam a possibilidade de observação apenas após biópsia positiva quando a metástase é menor que 0,1 mm, mas o consenso atual é a linfadenectomia imediata. Esta indicação é baseada em um estudo prospectivo multicêntrico randomizado (MSLT-I), que demonstrou uma sobrevida em 5 anos para pacientes submetidos à linfadenectomia imediata após BLNS positiva de 72,3%, enquanto nos pacientes submetidos à observação, apenas, a sobrevida foi de 52,4% ($P = 0,004$).



FIGURA 9.20. A e B. Linfocintilografia pré-biópsia do linfonodo-sentinel – duas áreas de hipercaptação do radiofármaco (^{99m}Tc), demonstrando linfonodos-sentinel na fossa cubital e na axila (ambos devem ser biopsiados).

Em resumo, a BLNS é importante para o paciente, que não apenas obtém uma informação mais precisa sobre seu prognóstico mas também passa a ter menor chance de recidiva local; e também para o oncologista, que com essa informação pode aconselhar uma mudança de conduta, com adição de tratamentos mais radicais nos casos desfavoráveis ou o tratamento de forma mais conservadora em pacientes com prognóstico mais vantajoso.

Referências Bibliográficas

Lesões Benignas Não Pigmentadas

Cisto Mixoide

Hernández Lugo AM, Domínguez Cherit J, Vega Memije ME. Digital mucoid cyst: the ganglion type. *International Journal of Dermatology*. 1999;38(7):533-5.

Hur J, Kim YS, Yeo KY, Kim JS, Yu HJ. A case of herpetiform appearance of digital mucous cysts. *Annals of Dermatology*. 2010;22(2):194.

Tumor Glômico

Boon LM, Brouillard P, Irrthum A. *et al.* A gene for inherited cutaneous venous anomalies ("glomangiomas") localizes to chromosome 1p21-22. *Am J Hum Genet*. 1999 July; 65(1):125-133.

Vanti AA, Cucé LC, Chiacchio ND. Tumor glômico subungueal: estudo epidemiológico e retrospectivo no período de 1991 a 2003. *An Bras Dermatol*. 2007;82(5):425-31.

Ceratoacantoma

Baran R, Goettman S. Distal digital keratoacanthoma: a report of 12 cases and a review of the literature. *British Journal of Dermatology*, 1998;139(3):512-515.

Tumores Fibrosos do Aparelho Ungueal

Baran R, Richert B. Common nail tumors. *Dermatologic Clinics*. 2006;24(3):297.

Kakurai M, Yamada T, Kiyosawa T, Ohtsuki M, Nakagawa H. Giant acquired digital fibrokeratoma. *J Am Acad Dermatol*. 2003 May;48(5 Suppl):S67-8.

Lesões Osteocartilaginosas de Interesse no Estudo da Unha

- Berker DAR, Langtry J. Treatment of subungual exostosis by elective day case surgery. *British Journal of Dermatology*. 1999;140:915-918.
- Bostanci SS, Ekmekçi P, Ekinci C, Akçaboy B, Gürgey E. Subungual osteochondroma: a case report. *Dermatol Surg*. 2001;27:591-593.

Neoplasias Não Melanocíticas

Manifestação Paraneoplásica

- Chao SC, Lee JY. Brittle nails and dyspareunia as first clues to recurrences of malignant glucagonoma. *Br J Dermatol*. 2002 Jun;146(6):1071-4.
- Dourmishev LA, Draganov PV. Paraneoplastic dermatological manifestation of gastrointestinal malignancies. *World J Gastroenterol*. 2009 Sep 21;15(35):4372-9.
- Wang J, Zhu X, Li R, Tu P, Wang R, Zhang L, Li T, Chen X, Wang A, Yang S, Wu Y, Yang H, Ji S. Paraneoplastic pemphigus associated with Castleman tumor: a commonly reported subtype of paraneoplastic pemphigus in China. *Arch Dermatol*. 2005 Oct;141(10):1285-93.

Carcinoma Espinocelular e Doença de Bowen

- Baran R, Dawber RPR, Becker DAR, Hanewe E, Tosti A. Tumours of the nail apparatus and adjacent tissues - epidermoid carcinoma of the nail apparatus. In: *Diseases of Nails and their Management*. 3rd ed. U.S.A.: Blackwell Science, 2001:539-554.
- Dalle S, Depape L, Phan A *et al*. Squamous cell carcinoma of the nail apparatus: clinicopathological study of 35 cases. *Brit J Dermatol*. 2007;156:871-74.

Onicomatricoma

- Baran R, Kint A. A rare tumor of the nail apparatus: onychomatricoma. *JEADV*. [Letters to editor]. 2008; 22:1127-8.

Metástase para uma Falange

- Ahmadreza Afshar MD, Haleh Ayatollahy MD, Shirin Lotfinejad MDA. Rare metastasis in the hand: a case of cutaneous metastasis of choriocarcinoma to the small finger. *J Hand Surg*, 32(3):393-396, March 2007.

Melanoma na Unidade Ungueal

Melanoma Ungueal

- Banfield CC, Dawber RPR. Nail melanoma: A review of the literature with recommendations to improve patient management. *British Journal of Dermatology*. 1999;141:628-632.

Biópsia do Linfonodo-sentinela não Melanoma Ungueal

- Bagaría SP, Faries MB, Morton DL. Sentinel node biopsy in melanoma: technical considerations of the procedure as performed at the John Wayne Cancer Institute. *J Surg Oncol*, 2010;101(8):669-76.
- Balch CM *et al*. Sentinel node biopsy and standard of care for melanoma. *J Am Acad Dermatol*, 2009;60(5): 872-5.

Exames Complementares da Unidade Ungueal



10

MICOLOGIA

Micologia médica é o ramo da microbiologia médica que estuda os fungos e os métodos de diagnóstico das infecções fúngicas, as micoses. Tradicionalmente a Micologia Médica estuda também os actinomicetos, bactérias filamentosas agentes de actinomicoses e de actinomicetomas (Lacaz, Walter Ferreira, Paul Engelkirk).

Fungos são microrganismos eucariontes, geralmente aeróbios, sem mobilidade própria e heterotróficos por não possuírem clorofila ou qualquer pigmento fotossintetizante. Anteriormente foram identificados como vegetais por possuírem parede celular, mas nos fungos essa parede não apresenta celulose e sim quitina, um polissacarídeo que a torna rígida e não é achado em outros microrganismos. São sapróbios do meio ambiente, sendo encontrados na água, no solo, nos vegetais, nos detritos, no homem e em outros animais, atuando como decompositores de matéria orgânica (Perry, Staley, Lory), mas podem ser parasitos de animais e vegetais (Kwon Chung).

Basicamente dividem-se em filamentosos e leveduras.

Os fungos filamentosos macroscopicamente têm aspecto cottonoso ou penugento; geralmente são chamados mofo ou bolores e apresentam hifas, filamentos longos e ramificados que constituem o sistema vegetativo. O conjunto de hifas é denominado **micélio**. Internamente as hifas podem ser divididas em células por septos ou não, o que as classifica em hifas septadas ou hifas cenocíticas e determina, respectivamente, o tipo de micélio. A presença ou ausência de poros septais, que permitem o contato do protoplasma entre as células, é um critério importante para identificar a posição taxonômica dos fungos.

Leveduras são fungos úmidos, que macroscopicamente apresentam aspecto gelatinoso ou cremoso; são unicelulares, de forma arredondada ou ovalada e geralmente não possuem hifas. Suas células são chamadas de blastoconídios.

Há fungos que podem assumir uma ou outra forma, dependendo da temperatura em que se encontrem; são os fungos dimórficos, que à temperatura ambiente são filamentosos, tornando-se leveduriformes quando estão em parasitismo (aproximadamente 37°C).

A estrutura de propagação dos fungos é o esporo, que é produzido por reprodução sexuada ou assexuada e que é liberado no ambiente em grandes quantidades. O ciclo sexuada envolve a união de dois núcleos compatíveis (cariogamia), seguindo-se a meiose, que finaliza o processo. Esporos de origem assexuada são mais frequentes, podendo ser de dois tipos: os esporangiosporos, produzidos por fungos de hifas contínuas no interior de bolsas denominadas esporângios, e os conídios; estes são exógenos, formados a partir de células conidiogênicas ou por desarticulação de hifas septadas, quando são denominados artroconídios. Leveduras se reproduzem assexuadamente por gemulação, produzindo gêmulas ou blastoconídios originados de fragmentos nucleares.

As micoses podem variar de simples processos com manifestações clínicas benignas até quadros graves e fatais, sendo causadas por fungos filamentosos e leveduriformes, patogênicos ou oportunistas. As onicomicoses estão situadas entre os processos micóticos benignos mas que apresentam elevada morbidade e impacto negativo na qualidade de vida; representam de 20% a 40% das onicopatias que acometem a população mundial, e são favorecidas por fatores socioeconômicos, ocupação, faixa etária elevada e pelos processos imunossupressores (R. Kaur).

Dermatófitos são os principais agentes de onicomicoses, atingindo sobretudo as unhas dos pés; quando o material coletado das lesões ungueais permite o isolamento de fungos filamentosos não dermatófitos e/ou leveduras, é necessário esclarecer o significado clínico desses fungos, que podem ser colonizadores não envolvidos na etiologia dos processos.

Devido à grande frequência das onicomicoses em pacientes idosos e a sua lenta resposta terapêutica, é importante identificar o agente causador para direcionar o tratamento adequado para cada caso.

O exame micológico é realizado em duas etapas, que são o exame direto e o cultivo em meios apropriados; são de fácil aplicabilidade, baixo custo e alta especificidade, sendo por isso considerados exames “padrão-ouro” para o diagnóstico da onicomicose.

É importante entender que a primeira etapa, ou seja, o exame microscópico do material coletado, é fundamental. É o resultado do exame direto que determina o grau de significância dos fungos não dermatófitos isolados em cultura.

MÉTODOS

Registro

Os dados dos pacientes devem ser anotados, utilizando-se para isso um livro-registro ou fichas individuais que contenham os dados clínicos de cada paciente – nome, idade, cor, procedência, localização e aspecto das lesões, tempo de evolução da doença, uso de drogas antifúngicas e, principalmente, a suspeita clínica. Essas informações são importantes porque podem orientar e estimular a procura de um determinado agente etiológico quando da realização do exame direto a fresco ou corado.

Coleta de Material Clínico

A obtenção e a preservação de amostras para estudo micológico devem obedecer a procedimento cuidadoso, para que os resultados da cultura não sejam comprometidos. A coleta deve ser feita após descontaminação do local com álcool 70% para evitar ou diminuir a presença de contaminantes do ar e da microbiota normal que possam comprometer o resultado do exame; a quantidade da amostra deve ser suficiente para o cultivo e para a confecção de várias lâminas, que serão submetidas ao exame direto. Pacientes em uso de esmaltes, medicação tópica antifúngica ou que tenham feito limpeza com retirada da massa queratósica subungueal precisam aguardar 15 dias para a realização da coleta de material. Esse prazo aumenta para 30 dias quando o paciente estiver fazendo uso de medicação oral. A quantidade e a qualidade da amostra são fundamentais para o diagnóstico micológico.

Amostras Clínicas

As onicomicoses dermatofíticas apresentam quatro tipos clínicos: onicomicose subungueal lateral distal, onicomicose subungueal distal, onicomicose branca superficial e onicomicose distrófica. A coleta deve ser orientada segundo o tipo da lesão ungueal.

Quando a queratólise progride a partir do bordo livre da placa ungueal, a coleta se inicia nesse ponto. A unha é cortada, com o auxílio de tesoura ou alicate apropriado, para expor o acúmulo subungueal de material seco, farináceo e esbranquiçado; utilizando-se bisturi, instrumento pontiagudo estéril e/ou cureta dermatológica, coleta-se essa massa desprezando-se a primeira porção. Com movimento firme e suave os instrumentos são manejados em direção à região sadia, para obter amostra proveniente da região de confluência com o tecido lesado. As lesões de onicomicose branca ou onicomicose proximal subungueal são raspadas com o bisturi, sendo descartado o material inicialmente obtido; com uma cureta aprofunda-se a coleta para obter a amostra que será realmente utilizada para o exame micológico. Em casos de paroníquia, além da obtenção das escamas ungueais pode-se pressionar a dobra periungueal, que se apresenta tumefacta e dolorosa, para haver eliminação de secreção purulenta que será coletada com espátula fina ou *swab* estéril.

Acondicionamento e Transporte do Material Coletado

Amostras de raspado ungueal são colocadas entre lâminas de vidro previamente higienizadas, embaladas e bem ajustadas em folha de papel comum. Havendo disponibilidade, o raspado pode ser feito diretamente sobre placas de Petri estéreis que serão seladas com fita adesiva para o transporte à temperatura ambiente. O material permanece viável por 12 meses.

Secreções devem ser coletadas com seringa, pipeta Pasteur ou com *swab* estéril e enviadas ao laboratório imediatamente; quando isso não for possível, o material deve ficar sob refrigeração até 24 horas, sendo que os *swabs*, além disso, devem ser colocados em salina estéril.

Biópsias são realizadas quando o raspado não for possível ou quando não permitir um resultado micológico satisfatório, e são acondicionadas em frasco estéril com soro fisiológico.

Qualquer que seja o material destinado a exames micológicos, não se deve usar o formol para sua conservação, o que esteriliza a amostra, impossibilitando o cultivo; seu uso é reservado para os casos em que o material se destine à confecção de lâminas para estudo histopatológico.

EXAME MICOLÓGICO DIRETO

A preparação microscópica ou o exame direto é a primeira etapa do exame micológico. O material de biópsia não deve ser macerado, e sim fragmentado com lâmina de bisturi estéril em minúsculos pedacinhos. A técnica de macerar os espécimes tritura as possíveis estruturas fúngicas, impedindo, ou pelo menos dificultando, a visualização de hifas e esporos.

O material coletado deve ser clarificado com solução de hidróxido de potássio (também pode ser usado o hidróxido de sódio) a 20% (Fig. 10.3 A), utilizando-se a seguinte técnica:

- Colocar uma gota de hidróxido de potássio em lâmina de microscopia
- Depositar os mais finos fragmentos (facilita a visualização) da amostra ungueal ou 1-2 gotas de secreções obtidas
- Cobrir com lamínula de vidro
- Aguardar de 10 a 20 minutos
- Observar ao microscópio de luz com objetiva de 10× e de 40×
- Secreções podem ser utilizadas também para esfregaços posteriormente submetidos à coloração de Giemsa ou Gram.

A microscopia é extremamente importante, pois muitas vezes somente este procedimento esclarece o diagnóstico. Hifas hialinas e septadas, geralmente com arthroconídios, são sugestivas de dermatófitos (Fig. 10.1 A); já a presença de hifas tortuosas, irregulares, pigmentadas ou não, com ou sem conídios, pode representar a existência de fungos filamentosos não dermatófitos. A observação de leveduras ovaladas dispostas em grupos com pseudofilamentos ou hifas verdadeiras induz à suspeita de *Candida* spp. (Fig. 10.1 B).

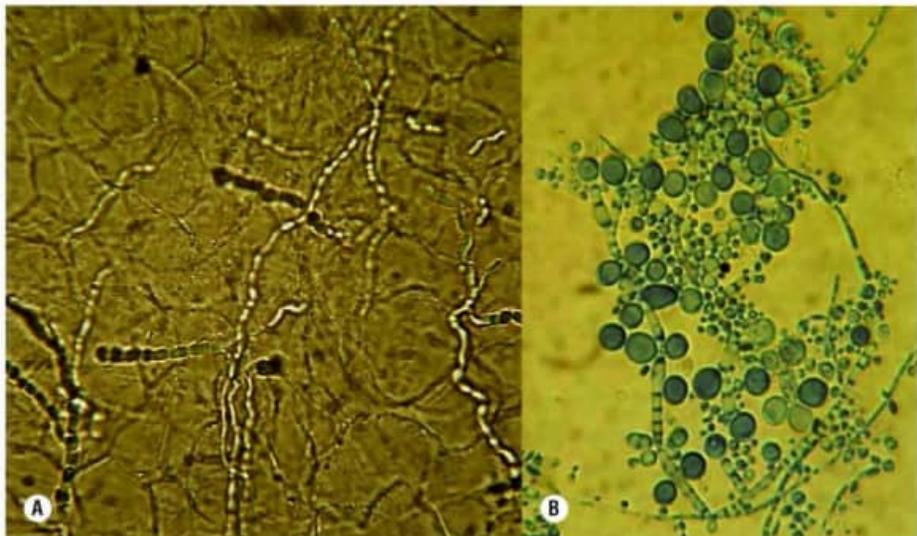


FIGURA 10.1. A. Exame micológico direto apresentando hifas septadas e arthroconídios. B. Microcultivo apresentando clamidoconídios, blastoconídios e pseudo-hifas.

CULTURA

A cultura é a segunda etapa do exame micológico, na qual ocorre o isolamento e a identificação dos agentes etiológicos. Utilizando-se alça de níquel-cromo dobrada em ângulo de 90° (alça em L), as amostras são semeadas em três pontos equidistantes de tubos com ágar Sabouraud simples, ágar Sabouraud com antibióticos e ágar Sabouraud com antibióticos acrescido de ciclo-heximida; este último inibe o crescimento de bactérias e de fungos contaminantes (Fig. 10.3.B). Alguns prováveis patógenos de unhas, como *Fusarium* spp. e *Trichosporon* spp., podem não se desenvolver em presença de ciclo-heximida. As culturas são incubadas à temperatura ambiente – cerca de 25°C, sendo observadas a partir do terceiro dia após a semeadura. O isolamento do agente é obtido em 15 a 30 dias; algumas vezes esse prazo aumenta, principalmente quando o paciente fez uso de medicação antifúngica, tópica ou oral por longo tempo.

Os fungos dermatófitos isolados em cultura são patogênicos. Já os fungos não dermatófitos, filamentosos ou leveduras, podem ser encontrados como contaminantes ou como agentes etiológicos, sendo necessário repetir a cultura em duas ou mais ocasiões para esclarecer a possibilidade de um fungo não dermatófito estar implicado na onicopatia ou ser apenas um contaminante. Atualmente estudos indicam que fungos dos gêneros *Aspergillus*, *Fusarium* e *Trichosporon* são patógenos de unhas, mesmo quando isolados juntamente com dermatófitos. Entre nós os principais agentes de onicomicose dermatofítica são *Trichophyton rubrum* e *Trichophyton mentagrophytes* var. *interdigitale* (Fig. 10.2).

Após o desenvolvimento da cultura são realizados exames macro e micromorfológico. O tipo de crescimento, topografia, textura e a pigmentação de frente e verso da colônia são as características investigadas macroscopicamente que orientam o observador experiente na identificação do agente etiológico, que será realizada através do estudo da micromorfologia dos



FIGURA 10.2. Cultura. A e B. *Scytalidium dimidiatum*. C e D. *T. mentagrophytes* var. *Mentagrophytes*.

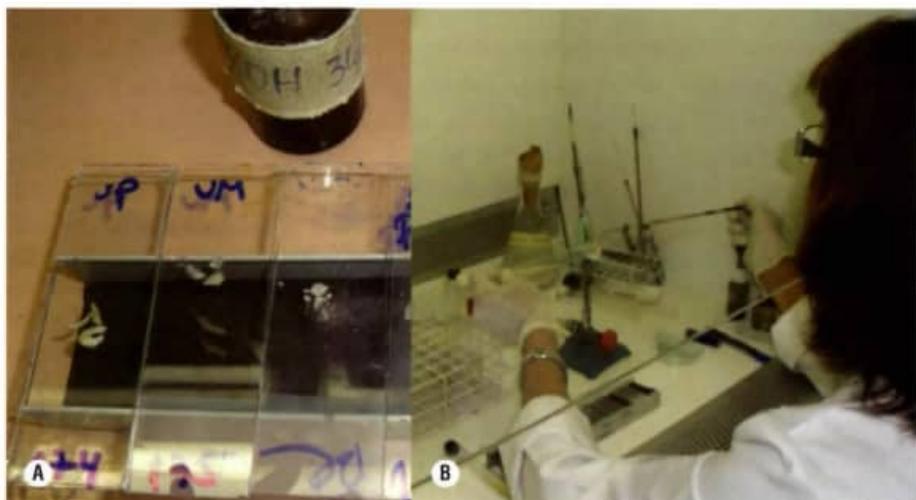


Figura 10.3. Técnicas laboratoriais. **A.** Preparação microscópica ou exame direto, material coletado clarificado com solução de hidróxido de potássio a 20% em lâmina de microscopia. **B.** Cultura, utilização da alça de níquel-cromo e semeadura da amostra com ágar Sabouraud.

isolados; a partir dos cultivos são confeccionadas lâminas com lactofenol azul-algodão para fungos hialinos e com lactofenol simples para observar fungos demácios. A visualização e a disposição das hifas e das estruturas de reprodução geralmente permitem a identificação em nível de gênero e, muitas vezes, das espécies.

MORFOLOGIA DAS PRINCIPAIS ESPÉCIES ENVOLVIDAS NO ACOMETIMENTO UNGUEAL

Trichophyton rubrum

Espécie antropofílica e cosmopolita, é considerado o principal agente de *tinha unguium* no Brasil. Forma colônias brancas aveludadas com reverso avermelhado a rosa-púrpura. Algumas vezes a coloração é inicialmente amarela, tornando-se posteriormente vermelha (Fig. 10.4). Produz grande quantidade de conídios delicados, piriformes, dispostos aos pares ou em acládio. Os macroconídios, quando presentes, são alongados, de paredes finas, com 3 a 8 células.

Trichophyton mentagrophytes var. *interdigitale*

Espécie antropofílica e cosmopolita. Apresenta colônias planas, brancas e veludas. O reverso geralmente é incolor, podendo se apresentar amarelo ou marrom. Discreta produção de estruturas reprodutivas: macroconídios alongados e septados e grupos de microconídios globosos.



FIGURA 10.4. *Trichophyton rubrum*, colônias brancas aveludadas com reverso avermelhado a rosa-púrpura.

DERMATOSCOPIA

NAS DOENÇAS UNGUEAIS MELANOCÍTICAS

Dermatoscopia, também denominada microscopia de superfície ou dermoscopia, é um exame não invasivo que permite a visualização de estruturas não visíveis a olho nu, que se correlacionam com os achados histopatológicos da lesão. A dermatoscopia aumenta a sensibilidade e a especificidade para a sugestão diagnóstica do melanoma ungueal.

Na realização desse exame deve ser utilizado fluido com a função de regularizar a superfície examinada, a fim de diminuir a reflexão da luz. No caso das melanoníquias, recomenda-se imersão em gel como fluido de escolha. Outra opção, que vem sendo cada vez mais utilizada nos casos de lesões ungueais, é o dermatoscópio de luz polarizada, que dispensa o uso de fluidos.

Em 1663, Kolhaus investigou os pequenos vasos da dobra ungueal através da microscopia de superfície, mas apenas em 1920 Saphier cunhou o termo dermatoscopia. Em 1971 é demonstrado o valor do método nas lesões melanocíticas. Em 1989 é introduzido o dermatoscópio portátil e, em 2000, com o Encontro de Consenso Net sobre Dermatoscopia, há grande propagação do assunto na internet.

Dermatoscopia × Melanoníquias

Para doenças ungueais há critérios dermatoscópicos específicos. Foram descritos sete padrões dermatoscópicos para melanoníquia longitudinal, sendo eles: (1) pontos de sangue, (2) coloração de fundo marrom, (3) linhas regulares, (4) linhas irregulares, (5) coloração de fundo cinza, (6) sinal de micro-Hutchinson, (7) sulcos/estrias microscópicas nem sempre superpostas a

áreas pigmentadas. Tais sulcos apresentam-se em disposição longitudinal linear, podendo ser tanto esbranquiçados quanto acinzentados. Esses padrões dermatoscópicos foram correlacionados com diferentes diagnósticos etiológicos, descritos a seguir.

Melanoma

Apresenta fundo de cor marrom, com linhas longitudinais marrons a pretas, irregulares em sua coloração, espaçamento, espessura e paralelismo (Fig. 10.5 A). A presença da banda de pigmento mais larga na porção proximal da placa ungueal indica crescimento rápido da lesão, sugerindo melanoma. Pontos de sangue não excluem esse diagnóstico, sendo observados em 5% dos melanomas pigmentados.

Sinal de Hutchinson é a pigmentação periungueal, que pode ocorrer em nevos melanocíticos subungueais (principalmente nos nevos congênitos) e, mais comumente, nos melanomas. Nestes últimos apresenta-se mais irregular, com assimetria e policromia visualizadas à dermatoscopia, sendo denominado sinal de Hutchinson atípico. Sinal de micro-Hutchinson é a pigmentação da cutícula vista apenas à dermatoscopia (Fig. 10.5 B e C). Apesar de raro, está fortemente associado ao melanoma. Sinal de pseudo-Hutchinson é a pigmentação da dobra ungueal, visível por transparência da cutícula.

Nos casos de melanoma amelanótico da unidade ungueal, a maior parte dos critérios é encontrada através da análise da arquitetura vascular, vasos lineares regulares e áreas vermelho-leitosas. Porém, a observação dermatoscópica de resíduo de pigmento, não visível a olho nu, é muito útil na suspeição desse diagnóstico.

Nevo

Apresenta fundo de cor marrom, com linhas longitudinais marrons a pretas, regulares em sua coloração, espaçamento, espessura e paralelismo (Fig. 10.6 A). Em nevos congênitos essa

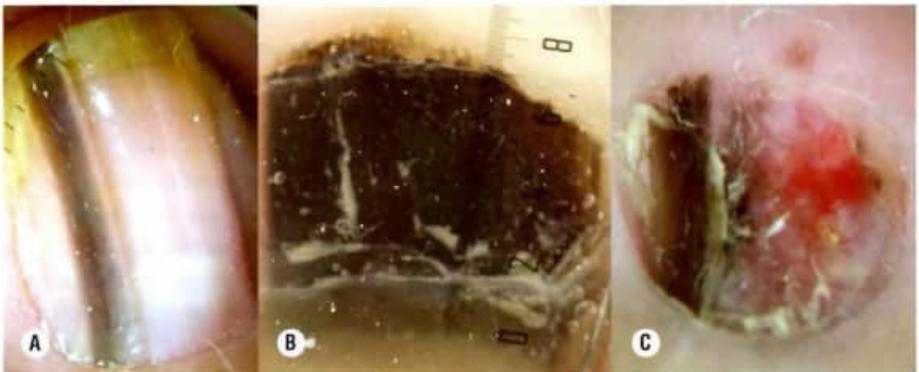


FIGURA 10.5. Melanoma ungueal. **A.** Melanoniquia estriada com faixa longitudinal marron irregular em sua coloração e paralelismo. **B.** Melanoniquia ocupando toda a placa ungueal, lado direito observa-se linhas longitudinais irregulares em sua coloração, há sinal de Hutchinson com pigmento periungueal na região de hiponíquio. **C.** Melanoniquia ocupando a metade da placa ungueal, fragmentação do dorso da lâmina ungueal, erosão do leito ungueal, faixas longitudinais marrons, irregulares irregulares em sua coloração, espaçamento, espessura e paralelismo, há sinal de Hutchinson. Foto B cortesia Dra. Aline P J Bilemijam, Santa Casa da Misericórdia, Maringá – PR.

disposição pode ser irregular, mimetizando melanoma (Fig. 10.6 B e C). Nos casos de nevo azul subungueal, a melanoníquia longitudinal é acinzentada e com linhas regulares, havendo uma área com coloração azul homogênea arredondada.

Lentigo

Apresenta fundo de cor cinza, com linhas longitudinais finas e regulares, que mantêm o paralelismo. Pode apresentar-se como um lentigo isolado ou compor um quadro de lentiginose.

Pigmentação Induzida por Droga

Apresenta fundo de cor cinza, com linhas longitudinais finas e regulares, que mantêm o paralelismo. Geralmente acomete as unhas de vários quiro e/ou pododáctilos. As principais drogas causadoras dessa entidade são zidovudina (AZT), hidroxiureia e minociclina.

Pigmentação Étnica ou Racial

Apresenta fundo de cor cinza, com linhas longitudinais finas e regulares, que mantêm o paralelismo. Pode se manifestar com múltiplas bandas de pigmento nos dedos das mãos e/ou pés. O acometimento de vários dedos sugere fortemente esse diagnóstico, principalmente em pacientes de fototipos V e VI (Fig. 10.7).

Hematoma Subungueal

Apresenta cor violácea nas lesões recentes e cor marrom nas lesões antigas, com pontos de sangue caracterizados por uma borda proximal arredondada e uma borda distal de morfologia linear. Pseudópodes visualizados à dermatoscopia da placa ungueal representam eritrócitos aprisionados entre as camadas desta, e seu achado pode representar um critério diagnóstico

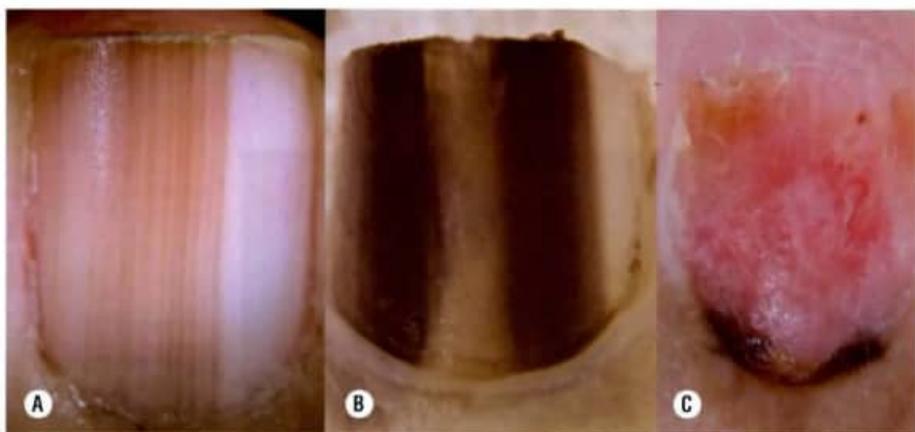


FIGURA 10.6. Nevo melanocítico ungueal. **A.** Melanoníquia estriada com faixas longitudinais marrons regulares em sua coloração e paralelismo e espessura maior que 3 mm. **B.** Melanoníquia com faixas longitudinais paralelas, espessas e por vezes irregulares mimetizando o melanoma. **C.** Paciente B após retirada da placa ungueal para realização da biópsia com melanoníquia proximal e leito distal róseo.

para distinguir hemorragia de melanoma do aparato ungueal. Os pontos de sangue não são exclusivos da hemorragia subungueal, mas na ausência de outros achados são fortemente sugestivos (Fig. 10.8). Diante dessa suspeita, deve-se reavaliar o paciente após três a quatro meses para certificar-se de que o hematoma não mascarou alguma lesão subjacente e para observar seu movimento em direção à borda distal da lâmina ungueal.

Mais recentemente, a dermatoscopia da placa ungueal tem sido utilizada para localizar a origem do pigmento da lesão. A matriz proximal é responsável pela produção da porção superior da lâmina ungueal e a matriz distal pela inferior. Assim, o exame dermatoscópico é realizado na borda distal da placa ungueal, e quando se visualiza pigmento na porção superior desta indica que sua origem é na matriz proximal; quando se visualiza pigmento na porção inferior sua origem é na matriz distal (Fig. 10.9). A importância desse exame é indicar com mais precisão o local a ser biopsiado, evitando distrofia ungueal definitiva.

A dermatoscopia do leito e da matriz ungueais permite a visualização do pigmento em seu local direto de origem, conferindo maior riqueza de detalhes ao exame dermatoscópico e



FIGURA 10.7. Pigmentação étnica ou racial. **A e B.** Melanoniquia de fundo de cor cinza, com linhas longitudinais finas e regulares, que mantêm o paralelismo acomete várias unhas. Foto B cortesia Aline P J Bilémjiam, Santa Casa da Misericórdia, Maringá – PR.



FIGURA 10.8. Hematoma subungueal. Pontos de sangue violáceos representando eritrócitos aprisionados entre as camadas da placa ungueal.

também melhor escolha do local a ser biopsiado. Posteriormente foi demonstrado que, em pacientes com melanoníquia, entre vários métodos estudados, a dermatoscopia de luz polarizada intraoperatória foi o método mais preciso para se diagnosticar melanoma *in situ*.

Hirata e cols. realizaram um estudo no qual, através da dermatoscopia do leito e da matriz ungueal, foram visualizadas estrias, glóbulos e rede pigmentar (Tabela 10.1).

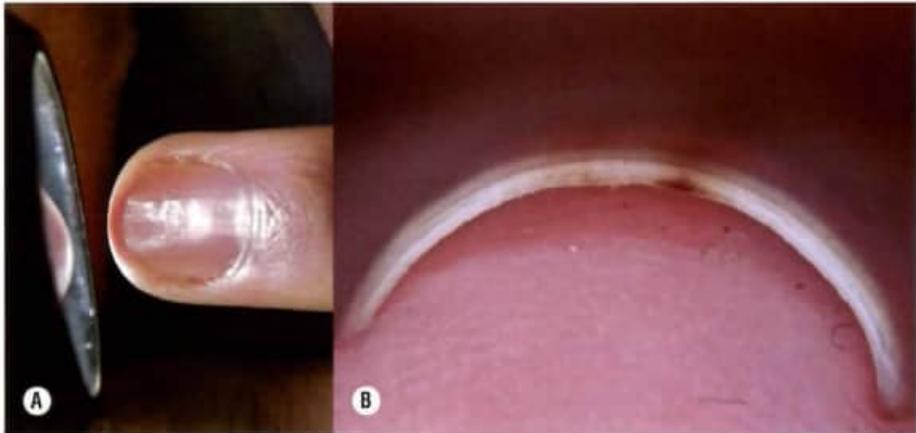


FIGURA 10.9. A e B. Dermatoscopia da borda distal da placa ungueal utilizada para localizar a origem do pigmento da lesão e a melhor localização da biópsia a ser feita na matriz; pigmento na porção superior da placa indica origem na matriz proximal e pigmento na porção inferior indica origem na matriz distal.

TABELA 10.1 Padrões Dermatoscópicos das Lesões Melanocíticas Ungueais



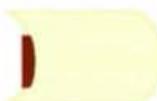
Linhas longitudinais homogêneas paralelas, de coloração cinza, regulares em seus espaços, espessura e coloração. Sugere, entre outras, origem **racial**.



Linhas longitudinais homogêneas paralelas, de coloração marrom, regulares em seus espaços, espessura e coloração. Sugere **nevo melanocítico**.



Linhas longitudinais com quebra do paralelismo, de coloração marrom a preta, irregulares em seus espaços, espessura e coloração. Sugere **melanoma**.



Sinal de micro-Hutchinson, que é a pigmentação marrom a preta da cutícula / prega ungueal, vista na dermatoscopia. Sugere **melanoma**.

Conclui-se que a dermatoscopia da placa ungueal ajuda na decisão de indicar ou não a biópsia nos casos de melanoníquia longitudinal. A dermatoscopia da matriz/leito ungueal auxilia na escolha do local a ser biopsiado. A exposição da matriz/leito ungueal, através da exérese da placa ungueal ou rebatendo-se a mesma lateralmente no momento da biópsia, possibilita que se dimensione o tamanho real da lesão. Autores observaram que, após a remoção da lâmina ungueal, a lesão melanocítica em questão mostrou-se muito menor que a faixa pigmentada observada na placa ungueal. Assim, a lesão situada na matriz atuaria como um “charfariz” de pigmento, distribuindo melanina por toda a placa ungueal. Uma vez exposta a matriz/leito, torna-se mais fácil a escolha do local a ser biopsiado.

Apesar de ainda não haver evidências sólidas em relação ao seguimento dermatoscópico das melanoníquias, alguns autores recomendam que este seja a cada seis meses.

NAS DOENÇAS UNGUEAIS NÃO MELANOCÍTICAS

A dermatoscopia tem como sinônimos microscopia de superfície *in vivo*, microscopia de epiluminescência, diascopia com óleo de imersão e dermoscopia. O método se baseia nas propriedades de reflexão e refração que acontecem quando a luz incide em meios de densidade diferentes. Aplica-se uma placa de vidro em contato direto com a superfície cutânea a ser examinada e um fluido de interface (para umidificar as lamelas da camada córnea e ocupar espaços, uniformizando o meio), o que torna a camada córnea translúcida e faz com que a distância focal do instrumento se localize no interior da epiderme, permitindo assim a observação de estruturas localizadas até a derme superior.

O exame dermatoscópico ungueal, por sua natureza complementar, deve ser realizado após o exame clinicodermatológico, e a utilização de um fluido de interface se faz necessária, exceto ao se tratar de um aparato com luz polarizada, que se propaga em apenas um plano e não se reflete em muitas direções. Dentre os aparelhos convencionais, o dermatoscópio manual com aumento padrão de 10 vezes, por ser leve, portátil e facilmente manuseado, é largamente utilizado na prática clínica. Pode ser facilmente acoplado a câmeras fotográficas, o que permite registro das imagens, o que é bastante interessante para acompanhamento terapêutico.

Nos últimos 20 anos essa ferramenta tem adquirido grande destaque, em especial no tocante ao diagnóstico clínico de lesões pigmentadas cutâneas. Recentemente, seu uso tem sido ampliado também para afecções de anexos cutâneos, como cabelos e unhas. No estudo das unhas em particular, a maior parte dos trabalhos da literatura médica abrange casos de melanoníquia. Na experiência cotidiana do CEU/IDPRDA/SCMRJ (Centro de Estudos da Unha/Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azuly/Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro), entretanto, temos utilizado esse aparato largamente na avaliação diagnóstica e no acompanhamento de diversas onicopatias. Dessa forma, temos percebido achados comuns e característicos para determinadas doenças, o que tem permitido maior acurácia diagnóstica e melhor acompanhamento da resposta terapêutica.

A seguir, descreveremos os achados dermatoscópicos mais frequentes em cada uma das principais onicopatias enfrentadas na nossa prática diária. Esses achados foram selecionados após análise estatística de mais de 500 casos de onicopatias de pacientes atendidos no CEU/IDPRDA/SCMRJ. Consideramos importante salientar que, não raramente, as características dermatoscópicas aqui relatadas coincidem com as características clínicas visualizadas sem o

aparato, mas que se mostram consideravelmente mais evidentes ao lançarmos mão deste. Por outro lado, existem achados somente visualizados por meio da dermatoscopia.

Onicomiose

Na onicomiose, a dermatoscopia deve ser feita de três regiões do aparelho ungueal: da lâmina ungueal (face dorsal), da borda livre ungueal e da pele adjacente. Na lâmina ungueal devemos avaliar a cromoníquia, sendo a amarelada a mais comum nos casos de onicomiose. No entanto, cromoníquia esverdeada parece sugerir coinfeção bacteriana. Acreditamos que tanto a infecção bacteriana quanto o trauma (hematoma) possam ser fatores predisponentes para a existência e/ou perpetuação da onicomiose. A onicólise mais encontrada na onicomiose é a laterodistal, o que corrobora a nossa crença de que a invasão fúngica se inicia mais comumente pela região distal-lateral. Por outro lado, a onicólise lateral, embora menos frequente, mostre-se de manejo mais difícil devido à profundidade. A opacidade, presente em quase a metade dos casos, diz respeito à umidade e consequente facilidade de invasão fúngica local. As raiais distais longitudinais, também frequentes, ocorrem em decorrência da anatomia local, pois sendo o leito ungueal estriado devido às suas papilas dérmicas alongadas, a aderência da lâmina ungueal é mais forte no topo dessas papilas, permitindo que a invasão fúngica se inicie na base das papilas (cristas epidérmicas) por ser região de menor aderência, sendo assim visualizadas as raiais distais como aspecto de invasão local. Acreditamos que, com o avanço da infecção fúngica, essas raiais distais evoluam para onicólise, à medida que posteriormente ocorra também a invasão lateral pelo fungo. Quanto à borda livre, observamos ceratose subungueal, resultante do acúmulo de detritos da invasão fúngica. A formação dessa queratose subungueal “cópia” a formação denteada da região ventral da lâmina ungueal, que ao se tornar mais intensa, mimetiza um “aspecto de ruínas”. Daí a denominação do aspecto dermatoscópico desta frequente alteração ser “queratose subungueal em ruínas” – acreditamos ser este um achado dermatoscópico de extrema relevância. A cromoníquia vista através da borda livre da unha é tanto ventral quanto dorsal, e a presença de dermatofitoma nos direciona a um tratamento mais agressivo e, muitas vezes, combinado, dada a má resposta terapêutica local. Com relação à pele perioniquial, observamos que o ressecamento e a descamação são achados relevantes na onicomiose, visto que a camada de células mortas parece contribuir para a perpetuação da flora fúngica local (Tabela 10.2) (Fig. 10.10).

Síndrome das Unhas Frágeis

Na dermatoscopia da síndrome das unhas frágeis (SUF), devemos observar tanto a matriz como o leito ungueal. Em relação às alterações da matriz ungueal, temos observado que o tamanho da lúnula é diretamente proporcional à espessura da lâmina ungueal. Em muitos dos casos estudados, os pacientes mesmo com a lúnula presente a apresentavam com diminuição do tamanho. Curiosamente, este desaparecimento da lúnula parecia ocorrer primeiramente no quinto quirodáctilo e, com o avançar do tempo, acometeria sequencialmente os demais e, por último, o primeiro quirodáctilo, o que poderia ser explicado por fatores anatomocirculatórios. Na SUF, a lâmina, diminuída em sua espessura, passa a adquirir a forma estriada do leito ungueal onde repousa, o que caracteriza a onicorrexe. Nos achados do leito ungueal, tanto a fenda longitudinal como a visualização de vasos sanguíneos ocorrem em virtude da

TABELA 10.2 Principais Parâmetros Dermatoscópicos na Onicomicose

Lâmina Ungueal	Borda Livre Ungueal	Pele Adjacente
<ul style="list-style-type: none"> • Cromoníquia (amarelada, acastanhada, esverdeada, relacionada com hematoma) • Onicólise (lateral, distal, laterodistal) • Opacidade • Raias distais brancas (longitudinais) 	<ul style="list-style-type: none"> • Ceratose subungueal (sem ou com aspecto "em ruínas") • Cromoníquia (ventral, dorsal) • Dermatofitoma 	<ul style="list-style-type: none"> • Ressecamento cutâneo ou descamação



FIGURA 10.10. A a F. Achados dermatoscópicos na onicomicose. a. Raias distais longitudinais; b. Cromoníquia amarelada; c. Onicólise látero-distal; d. Ressecamento e descamação da pele adjacente; e. Queratose subungueal com aspecto em ruínas. f. Dermatofitoma.

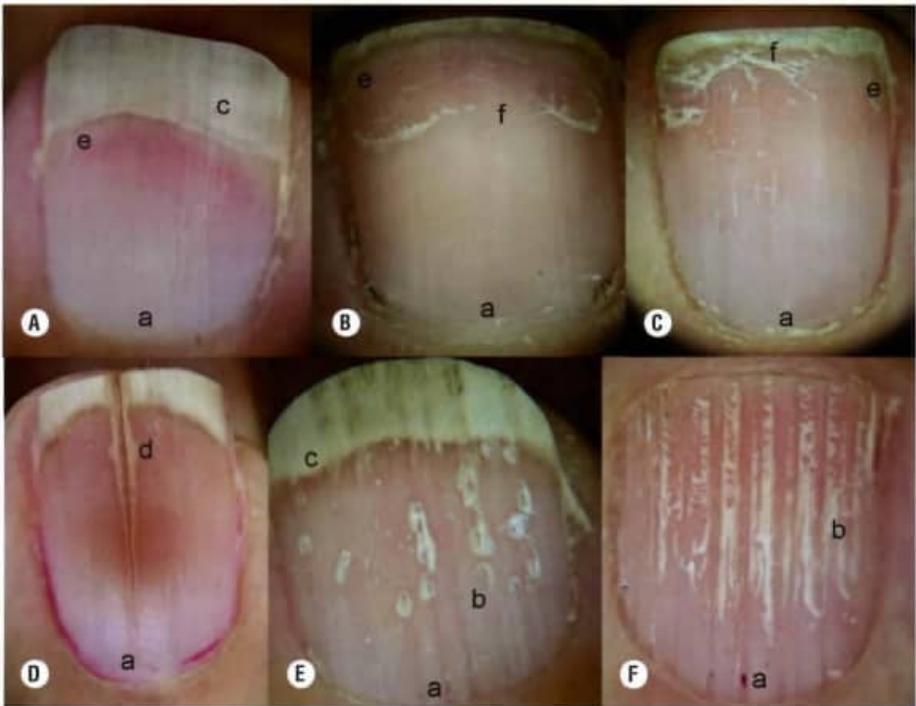
diminuição dessa espessura. A onicosquizia ou descamação lamelar, por sua vez, e a onicólise são características físicas muito comuns na SUF, achados de grande relevância (Tabela 10.3) (Fig. 10.11).

Psoríase Ungueal

A psoríase ungueal deve ser avaliada dermatoscopicamente pela observação da matriz ungueal, do leito ungueal e da pele adjacente. Na matriz ungueal, o achado dos *pittings* ou *pits* é considerado o mais frequente nesses pacientes, embora não seja o mais grave e não traga disfunção local. Outros achados que devem ser destacados são a leuconíquia, a lúnula avermelhada, a traquioníquia e a presença do sulco de Beau (este último, achado raro). Quanto aos achados

TABELA 10.3 Principais Parâmetros Dermatoscópicos na Síndrome das Unhas Frágeis (SUF)

Matriz Ungueal	Leito Ungueal
<ul style="list-style-type: none"> • Lúnula (ausente / presente) • Onicorrexe 	<ul style="list-style-type: none"> • Fenda longitudinal • Onicosquizia • Onicólise • Visualização dos vasos na banda onicodérmica

**FIGURA 10.11.** A a F. Achados dermatoscópicos na síndrome das unhas frágeis. a. Lúnula ausente; b. Onicorrexe; c. Onicólise; d. Fenda longitudinal; e. Visualização de vasos na banda onicodérmica; f. Onicosquizia.

físicos do leito ungueal na psoríase, devem ser lembradas: a cromoníquia, descrita como “mancha em óleo”/“mancha salmão”, e as estilhas hemorrágicas. Acreditamos que as estilhas hemorrágicas surjam devido à vasodilatação comum do processo inflamatório psoriático, resultante da projeção da lâmina ungueal em direção à borda livre, que leva ao rompimento desses vasos dilatados, gerando a aparência alongada observada nessas estruturas. Outros achados que podem ser melhor visualizados à dermatoscopia são a queratose ungueal, a onicólise e mesmo a paroníquia, esta última considerada pouco comum (Tabela 10.4) (Fig. 10.12).

TABELA 10.4 Principais Parâmetros Dermatoscópicos na Psoríase Ungueal*Parâmetros Dermatoscópicos – Psoríase Ungueal*

Matriz Ungueal	Leito Ungueal	Pele Adjacente
<ul style="list-style-type: none"> • <i>Pitting</i> • Traquioníquia • Sulcos de Beau • Leuconíquia • Lúnula avermelhada 	<ul style="list-style-type: none"> • Onicólise • Mancha salmão • Mancha em óleo • Estilhas hemorrágicas • Queratose subungueal 	<ul style="list-style-type: none"> • Paroníquia psoriática

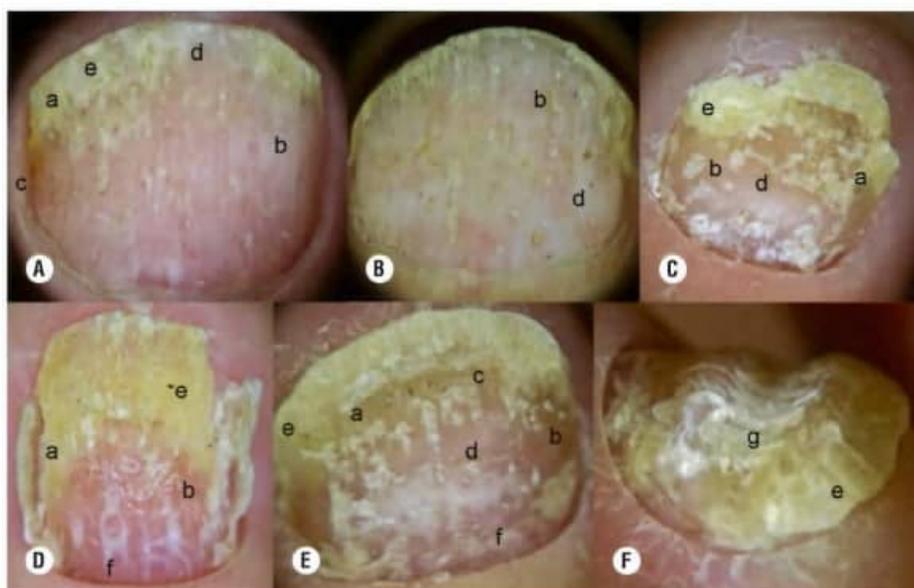


FIGURA 10.12. A a F. Achados dermatoscópicos na psoríase ungueal. a. Mancha em óleo; b. Mancha salmão; c. Estilhas hemorrágicas; d. *Pitting* ou *pits*; e. Onicólise; f. Lúnula avermelhada; g. Sulco de Beau.

Líquen Plano Ungueal

A dermatoscopia desta onicopatía deve avaliar a matriz e o leito ungueais. As alterações dermatoscópicas de origem matricial mais frequentes são a onicorrexe e a fenda longitudinal. Devemos citar ainda o pterígio, achado menos frequente e associado a casos mais agressivos, nos quais há atrofia localizada da matriz ungueal e consequente formação de banda fibrótica, sendo alteração permanente e irreversível. Dentre as alterações do leito ungueal, a fragmentação da porção dorsal da lâmina ungueal é um achado preponderante. A convergência de sulcos longitudinais em direção ao centro da lâmina, visto claramente à dermatoscopia, é um achado frequente e ainda não descrito na literatura médica. Devemos prestar especial atenção a este, pois a sua evolução leva a onicoatrofia seguida de anoníquia e disfunção do aparelho ungueal.

TABELA 10.5 Principais Parâmetros Dermatoscópicos no Líquen Plano Ungueal*Parâmetros Dermatoscópicos – Líquen Plano Ungueal*

Matriz Ungueal	Leito Ungueal
<ul style="list-style-type: none"> • Onicorrexe com demarcação pronunciada • Fenda longitudinal • Pterígio 	<ul style="list-style-type: none"> • Onicólise • Estilhas hemorrágicas • Queratose subungueal • Melanoníquia • Dorso da lâmina ungueal fragmentado • Convergência dos sulcos longitudinais para o centro do aparato ungueal

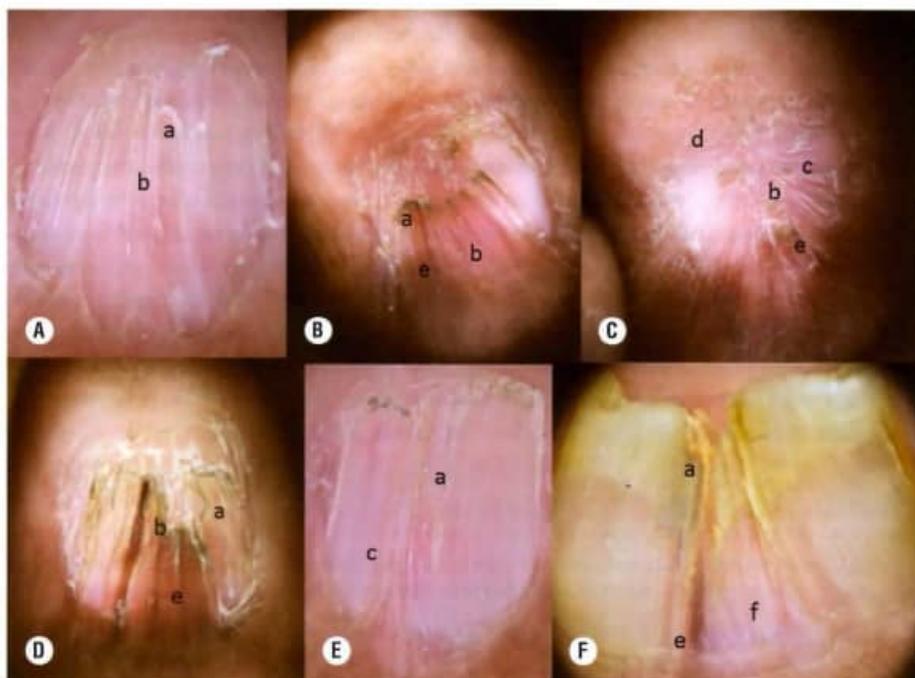


FIGURA 10.13. A a F. Achados dermatoscópicos no líquen plano ungueal. a. Fragmentação da porção dorsal da lâmina ungueal; b. Convergência dos sulcos longitudinais em direção ao centro da lâmina ungueal); c. Estilhas hemorrágicas; d. Onicodistrofia evoluindo para anoníquia e. Melanoníquia; f. Pterígio.

Outros achados do leito ungueal consistem em: onicólise, melanoníquia, estilhas hemorrágicas (à medida que ocorre a agressão vascular) e queratose subungueal (Tabela 10.5) (Fig. 10.13).

Acreditamos que a dermatoscopia tem se revelado um instrumento adicional de grande valia no diagnóstico e no acompanhamento terapêutico das onicopatias, com a vantagem de ser um aparato de baixo custo, portátil e de fácil manejo e que permite análise imediata da lesão.

HISTOPATOLOGIA

HISTOLOGIA

As partes distais dos dígitos, em suas porções dorsais, são protegidas por placas compactas chamadas de unhas, lâminas ou placas ungueais. São formadas por células epidérmicas queratinizadas, análogas ao estrato córneo da pele.

Em cortes histológicos longitudinais, cujas porções distais livres apontam para a direita (por convenção), vê-se na região mais proximal das unhas (raiz ungueal) uma dobra de pele em formato de >, que se projeta para a frente e recobre a matriz ungueal. Essa dobra proximal é constituída por duas porções: uma face superior e inclinada para baixo, revestida por epiderme e derme que em tudo se assemelham ao resto do tegumento, e uma face inferior e inclinada para cima, cujo estrato córneo é delgado, a epiderme é mais fina, aplainada, e quase não se percebem as papilas dérmicas. A camada córnea de ambos possui o aspecto habitual de cesta trançada. O ponto de contato entre a face superior e inferior dessa prega chama-se eponíquio.

Em outro ponto da face inferior da dobra, distando cerca de 1 mm em direção à raiz da unha, modifica-se a constituição da camada granulosa e córnea, iniciando-se a matriz ungueal, um epitélio germinativo que também possui duas porções: uma face superior (ou dorsal) e uma face inferior (ou volar, correspondente, na sua parte visível sem a dobra proximal, à lúnula). De modo geral, os grânulos de querato-hialina da matriz são menos evidentes e corados, confundindo-se com o estrato espinhoso. O estrato córneo é compacto e eosinofílico pela coloração hematoxilina e eosina, exibindo uma zona mais clara abaixo, semelhante ao estrato lúcido da região palmoplantar. O restante do epitélio pode ser dividido em duas zonas distintas, de aproximadamente igual espessura: a zona mais superficial exhibe células achatadas, com citoplasma fortemente eosinofílico, de aparência fibrilar, e núcleos picnóticos escuros, irregulares e pequenos. As pontes intercelulares podem ser individualizadas, mas são mais curtas e indistintas do que as da epiderme tegumentar. A zona mais profunda possui células poligonais com citoplasma fracamente eosinofílico e núcleos vesiculosos arredondados.

Avançando-se em direção à parte distal da unha, gradativamente o epitélio da matriz vai adquirindo morfologia novamente semelhante à epiderme tegumentar, chamado de leito ungueal, mas em vez da derme papilar habitual subjacente notam-se linhas longitudinais de cristas e papilas bastante alongadas, que parecem aumentar gradativamente devido à curvatura natural da unha (corte tangencial).

A placa ungueal tem origem mista, produzida pela matriz em sua maior proporção (cerca de 80%) e leito ungueal.

A porção distal livre sem a placa ungueal apresenta o mesmo estrato córneo fisiologicamente espesso da epiderme volar digital, chamada hiponíquio, e possui em média 4 mm de extensão. Após o hiponíquio ocorre uma depressão na superfície chamada de fenda limitante distal, e inicia-se a face volar do dígito.

Na matriz os melanócitos são fisiologicamente dormentes, com escassa síntese de melanina, em pequeno número; possuem dendritos menos desenvolvidos e se localizam tanto na região basal como suprabasal, o que pode dificultar o diagnóstico diferencial precoce de lesões com padrão pagetoide, como o melanoma *in situ*. Células de Langerhans e de Merkel também são observadas nessa região.

O tecido conjuntivo do leito e da matriz ungueais possui fibras colágenas arranjadas em treliças com quase nenhuma fibra elástica entremeadas.

Não há, é claro, estruturas foliculares, assim como ausência completa de glândulas écrinas.

Os vasos sanguíneos possuem vénulas com paredes delgadas, que se conectam com capilares espiralados presentes na derme papilar, e arteríolas com dupla camada de células musculares lisas sem lâmina elástica interna. Existem comunicações ou anastomoses arteriovenosas chamadas de corpos glômicos (glomí, no plural), presentes na face volar digital, leito e matriz ungueais, porém ausentes na dobra proximal. Na região logo abaixo do hiponíquio são encontrados vasos capilares muito alongados e espiralados, que acompanham as papilas dérmicas. São esses vasos da porção distal que, quando rompidos, dão origem às estilhas hemorrágicas que possuem o aspecto alongado em decorrência da movimentação distal da placa ungueal.

A derme é ricamente enervada com terminações mielinizadas e não mielinizadas, porém o leito e a matriz não possuem corpúsculos de Vater-Pacini.

Histopatologia

Várias doenças cutâneas afetam as unhas, sendo muitas vezes o único local da manifestação. Nesse contexto, a biópsia ungueal se torna necessária para confirmação diagnóstica. As alterações histológicas da unidade ungueal são habitualmente similares às lesões da pele, porém certos aspectos são específicos da unha.

Quando a patologia suspeita é uma doença inflamatória, a placa ungueal não deve ser avulsionada antes da biópsia, pois essa ação pode alterar a amostra.

A seguir temos as mais importantes características histológicas das principais doenças inflamatórias, a psoríase ungueal (Tabela 10.6), o líquen plano ungueal (Tabela 10.7) (Fig. 10.14) e a onicomicose (Tabela 10.8).

A pigmentação ungueal é definida pela presença de melanina na placa ungueal e, mais frequentemente, tem aparência de uma faixa pigmentada longitudinal, chamada de melanoní-

TABELA 10.6 Principais Manifestações Histológicas da Psoríase Ungueal e Comparação com as Manifestações Histológicas da Psoríase Cutânea

Características Histológicas Ungueais e Cutâneas da Psoríase

	Psoríase Ungueal	Psoríase Cutânea
Hiperqueratose	Leve a moderada	Evidente
Hipergranulose	Pode estar presente	Rara
Serosite na camada córnea	Frequente	Rara
Hemorragias intracórneas	Frequentes	Raras
Hiperplasia epidérmica papilomatosa (corte transversal)	Frequente	Rara
Esgonjose	Frequente	Rara

TABELA 10.7 Principais Manifestações Histológicas do Líquen Plano Ungueal e Comparação com as Manifestações Histológicas do Líquen Plano Cutâneo

<i>Características Histológicas do Líquen Plano nas Unhas e na Pele</i>		
	Líquen Plano Ungueal	Líquen Plano Cutâneo
Ortoqueratose compacta	Evidente, associada a paraqueratose focal	Leve a moderada
Escamo-crosta intracórneas	Presentes	Ausentes
Hipergranulose	Difusa ou disposta em cunha	Disposta em cunha
Fibrose	Evidente, na derme papilar e reticular	Ausente ou moderada, na derme papilar
Cicatrização	Sequelas cicatriciais frequentes	Sequelas cicatriciais ocasionais

TABELA 10.8 Principais Manifestações Histológicas da Onicomomicose Subungueal e Comparação com as Manifestações Histológicas da Dermatofitose Cutânea

<i>Onicomomicose Subungueal e Dermatofitose Cutânea</i>		
	Onicomomicose	Dermatofitose Cutânea
Ortoqueratose compacta	Evidente	Leve a moderada
Micélios (filamentos)	Presentes na camada córnea compacta	Presentes entre a ortoqueratose ou hiperqueratose compacta e a paraqueratose (sinal do sanduíche)
Escamo-crosta	Frequentes	Raras
Hiperplasia epidérmica papilomatosa	Frequente	Rara
Extravasamento de eritrócitos	Camada córnea	Derme papilar

quia longitudinal. Esse termo deve ser reservado para faixas que surgem na região da matriz e se estendem até a margem livre da unha. A melanina da placa ungueal só é sintetizada pelos melanócitos da matriz quando ativados, sendo os melanossomos ricos em melanina transferidos para os queratinócitos adjacentes, chamados de onicócitos da placa ungueal. Esses onicócitos melanizados constituem a faixa linear visível e se mantêm estáveis por um longo

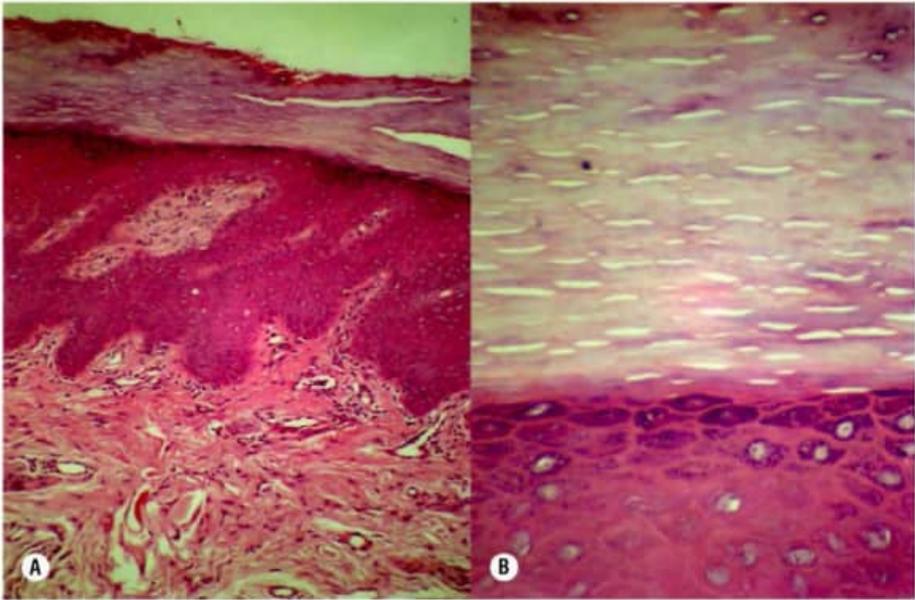


FIGURA 10.14. A e B. Líquen plano com hipergranulose em cunha e escasso infiltrado na derme, lesão antiga (40× e 60×). Cortesia Dr. Bernard Kawa Kac, Instituto de Dermatologia Prof. Ruben David Azulay, Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro.

período de tempo. A dificuldade do diagnóstico diferencial reside na propriedade desses melanócitos não patológicos de habitarem diversos estratos do epitélio, diferentemente da pele, onde somente são encontrados na camada basal. Assim, devem ser considerados diversos critérios histológicos associados à dermatoscopia para o melanoma *in situ* ungueal, sempre analisados em conjunto. Tais critérios seriam (1) proliferação das células tumorais mais proeminentes no hiponíquio do que no leito ungueal ou na matriz, (2) confirmação histológica do sinal de Hutchinson e (3) espessamento do epitélio e/ou arranjo compacto das células basais alongadas.

Lentigo Subungueal (Mácula Melanótica da Unidade Ungueal) – Alongamento das cristas epidérmicas e aumento na quantidade de melanina na camada basal típica. Ausência de hiperplasia de melanócitos e de infiltrado inflamatório.

Ativação Melanocítica (Hiperplasia Melanocítica Benigna) – Aumento do número de melanócitos isolados na camada basal ou no terço inferior do epitélio, que podem ter morfologia típica ou atípica (pleomórficas), entretanto, nestes últimos sem comportamento maligno. Pode haver certa acantose com alongamento de cristas epidérmicas semelhantes ao lentigo subungueal, espessamento das fibras colágenas na derme papilar e quantidade variável de infiltrado inflamatório mononuclear perivascular.

Nevo Melanocítico Subungueal – A arquitetura histopatológica é semelhante à de um nevo de localização na pele. Células névicas típicas podem ser encontradas na camada basal e suprabasal dos onicócitos, dispostas isoladamente e em ninhos circunscritos, simétricos e de tamanhos equivalentes. Melanócitos dendríticos só estão presentes ocasionalmente na matriz ungueal, por se apresentarem inativos.

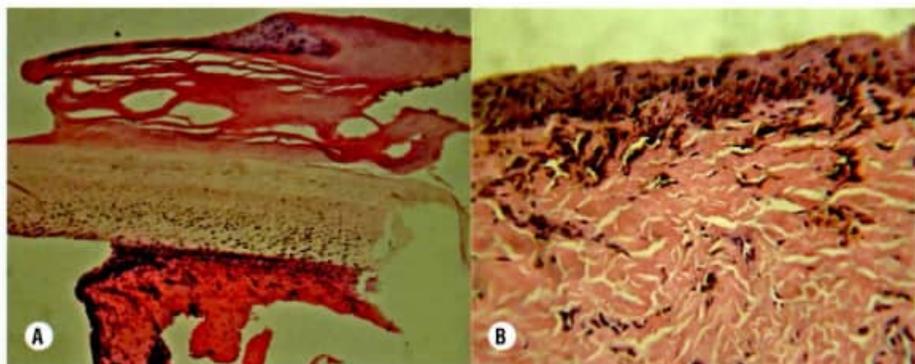


FIGURA 10.15. Nevo melanocítico acral com sobreposição de hiperplasia melanocítica atípica. **A e B.** Leito ungueal exibe queratinócitos e melanócitos acentuadamente pigmentados cuja distribuição é irregular e atinge a derme reticular, epiderme e placa ungueal; em pequenos trechos observam-se atipias celulares no leito, com pigmento melânico intracelular, e na derme reticular, no interior de melanófagos. (20× e 60×)

Melanoma *In Situ* Subungueal – É uma variante do melanoma lentiginoso acral. Células melanocíticas pleomórficas, com distribuição irregular no terço inferior do epitélio, formam agrupamentos assimétricos e com distância variável entre si. Há infiltrado inflamatório discreto ou moderado associado (Fig. 10.15).

IMUNO-HISTOQUÍMICA

A técnica imuno-histoquímica possibilita a detecção de antígenos nos tecidos. Anticorpos, monoclonais ou policlonais, são incubados com cortes de tecido e se ligam aos antígenos correspondentes. Em seguida utiliza-se um sistema de detecção que possibilita a localização desses anticorpos ligados a antígenos específicos e sua observação ao microscópio óptico.

Anticorpos são produzidos por introdução de uma substância imunogênica específica no sistema imune de uma espécie animal não relacionada. O sistema imune tem a habilidade inata de reconhecer, via moléculas receptoras específicas, virtualmente, qualquer combinação de aminoácidos, carboidratos ou lipídios e responder. Esse reconhecimento depende de muitos fatores, sendo um deles o tamanho. Uma molécula de várias centenas de daltons é necessária para dar início ao reconhecimento pelos receptores e a consequente resposta imunológica. Essa molécula é denominada **antígeno**. Muitas proteínas são suficientemente grandes para induzir uma resposta imune e, portanto, são antigênicas. Muitas outras moléculas são pequenas proteínas, precisam primeiro aderir-se a uma molécula maior para induzir essa resposta. Essas pequenas moléculas passam então a ser reconhecidas pelo sistema imune e são chamadas **baptenos**. Quando uma molécula estranha é introduzida no corpo, ela é reconhecida como tal pelos receptores de antígenos leucocitários humanos (HLA – *human leucocytic antigens*) dos macrófagos. Estes digerem a molécula e apresentam certas combinações de grupos externos de átomos denominados **epítomos**, na superfície da célula. O epítomo então entra em contato com linfócitos T-auxiliares, que propiciam a apresentação do epítomo aos linfócitos B. Estes sintetizam imunoglobulinas, capazes de se ligar especificamente com o epítomo, as quais são compostas de duas cadeias leves com 30 daltons, do tipo lambda ou kappa, e duas

cadeias pesadas com 60 daltons, do tipo mu, gamma, delta, alfa ou épsilon. Essas moléculas são denominadas **anticorpos**. O sítio do anticorpo que reage de forma específica com um epítipo é chamado **idiótipo**. Em resposta a estímulos as células B se transformam em plasmócitos que secretam grande quantidade de anticorpos na circulação. Essas moléculas podem então ser coletadas e concentradas para reagir especificamente com o antígeno que elicitou a resposta, ou seja, o **imunógeno**. Cada substância antigênica possui muitos epítipos, chamados **determinantes**, capazes de se ligar ao anticorpo. *In vivo* a resposta a um antígeno é ampla, e os anticorpos resultantes reativos com determinantes no antígeno são denominados em conjunto **antissoro policlonal**. Anticorpos monoclonais são produzidos fundindo uma linhagem de células B portadoras de um idiótipo único com plasmócitos transformados que consistentemente produzem uma certa imunoglobulina.

Os anticorpos são produzidos contra determinantes antigênicos presentes no tecido, objeto de estudo. Esses anticorpos se combinam especificamente com o composto no tecido e são detectados através do emprego de outros anticorpos capazes de reconhecer a imunoglobulina da espécie exposta ao composto original. Esses anticorpos de detecção (antianticorpos de outra espécie) são marcados com moléculas tais como fluoresceína ou peroxidase, que podem catalisar uma outra reação (com um cromógeno), tornando-se um produto visível. Esses substratos são suficientemente permanentes para permitir a documentação da localização em nível celular ao microscópio.

Enquanto há algumas décadas os patologistas estavam restritos à análise das características morfológicas dos tecidos doentes através do uso de colorações especiais, hoje a tecnologia imuno-histoquímica possibilita a observação de uma substância específica e a determinação de sua localização. Assim, a histogênese de neoplasias pode ser mais facilmente determinada através da identificação de moléculas específicas de um órgão ou tecido, e a introdução de vários marcadores associados a características proliferativas também permite fornecer informação de valor prognóstico.

Uma das principais aplicações da imuno-histoquímica no estudo de lesões da unidade ungueal é a ajuda na distinção entre tumores de linhagem epitelial (*antissoros para citoqueratinas*), linhagem fibro-histiocitária (*antissoros CD68, MAC387, FXIIIa*) e linhagem melanocítica (*antissoros S-100, HMB-45, Melan-A*), em especial nas neoplasias com pouca diferenciação ou com padrão proliferativo predominante de células fusiformes. Outra utilidade importante é seu emprego para diferenciar melanoníquias resultantes de hiperfunção melanocítica (Fig. 10.16) daquelas decorrentes de proliferação melanocítica desordenada em estágio incipiente (melanoma *in situ*) (Fig. 10.17).

Alguns dos anticorpos primários mais frequentemente utilizados na investigação de neoplasias da unidade ungueal são listados a seguir (Tabela 10.9).

CLIPPING DA PLACA UNGUEAL

Clipping é o nome dado aos fragmentos cortados da parte distal da lâmina ungueal. Atualmente é utilizado como sinônimo do exame da análise histopatológica da queratina subungueal distal.

É um exame de fácil execução, baixo custo, não invasivo, com resultado rápido e alta sensibilidade, porém ainda pouco utilizado no Brasil. Surgiu principalmente pela necessidade de auxiliar no diagnóstico da onicomicose, que atualmente tem como exames padrão-ouro o micológico direto com hidróxido de potássio e a cultura de fungos.

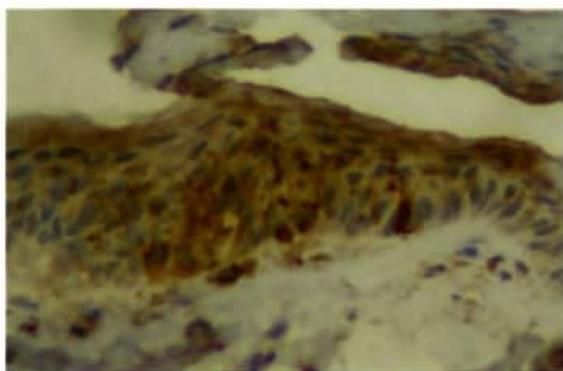


FIGURA 10.16. Discreto aumento nas células imunomarcadas intraepiteliais que exibem morfologia dendrítica (melanônquia por hiperfunção melanocítica). Proteína S-100, $\times 200$. Cortesia Prof. Juan Teixeira Moreira. Universidade Federal do Rio de Janeiro.

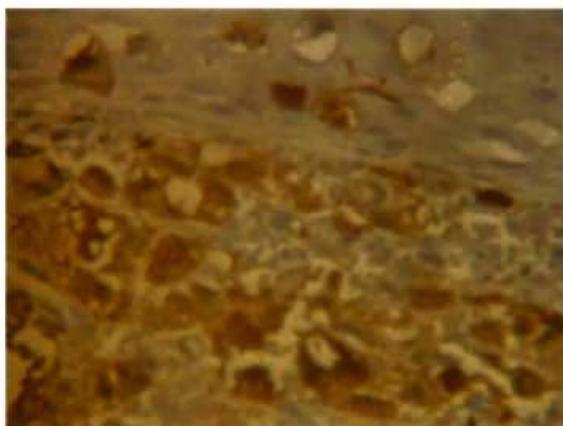


FIGURA 10.17. Proliferação melanocítica desordenada e confluyente ocupando grande parte do epitélio ungueal (melanoma *in situ*). Proteína S-100, $\times 400$. Cortesia Prof. Juan Teixeira Moreira. Universidade Federal do Rio de Janeiro.

Outras patologias que se expressam na unidade ungueal podem ser avaliadas, como no caso da psoríase ungueal, principalmente quando o acometimento ungueal é a única manifestação da doença. É útil ainda no traumas e nas cromoníquias esverdeadas por pseudomonas e amarronzadas nos casos das melanônquias.

O material para o exame pode ser obtido em consultório. Corta-se uma parte da placa ungueal distal em sentido horizontal de 3 a 5 mm e largura de 2 mm. O armazenamento até o envio ao laboratório de patologia pode ser feito sem conservantes ou em solução de formol a 10%. As colorações utilizadas são o HE e o ácido periódico de Schiff (PAS).

A interpretação deve ser feita de maneira atenta, correlacionada sempre à clínica. O laudo histopatológico pode ser conclusivo ou sugestivo. O diagnóstico final deve levar em consideração a correlação clínico-histológica, bem como a história patológica do paciente. Paraqueratose, lagos serosos, hiperqueratose e células inflamatórias podem ocorrer tanto nas onicomicoses

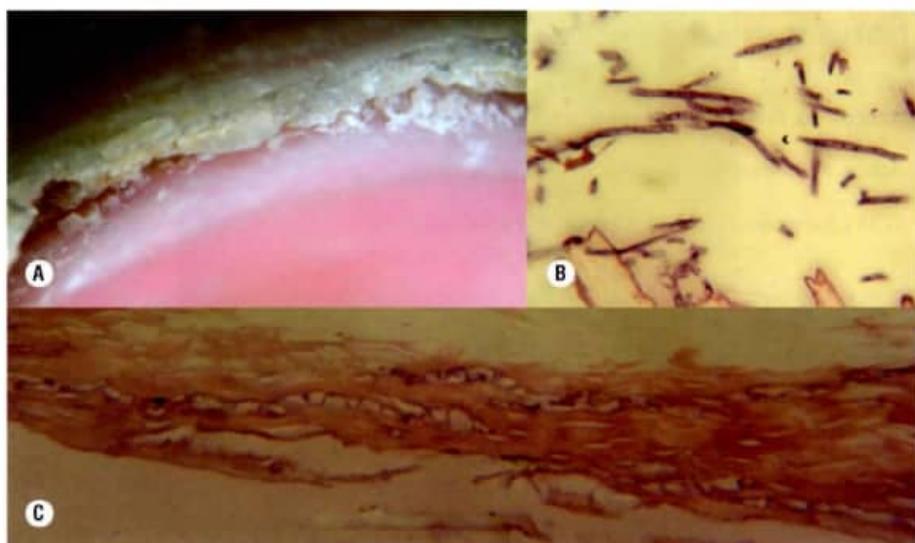


FIGURA 10.18. *Clipping*, onicomicose. **A.** Dermatoscopia da região subungueal, queratose subungueal em ruínas. **B.** Microscopia óptica, aumento 40×, hifas septadas. **C.** Microscopia óptica aumento 100× hifas septadas na camada queratótica da lâmina ungueal.

resultado falso-positivo por ser histopatologicamente indistinguível de outras dermatoses inflamatórias ungueais, além de não diferenciar fungos contaminantes de patogênicos. Alguns autores apontam como falho o fato de a onicomicose predominar no leito ungueal e a amostra do *clipping* ser da região distal das unhas.

O *Clipping* e a Psoríase

A psoríase ungueal é causa comum de onicodistrofia. O *clipping* é importante, principalmente para os casos de acometimento ungueal sem lesões de pele, quando a diferenciação com outras patologias é mais difícil. Diferenciar a psoríase ungueal de outras doenças é essencial antes de iniciar seu tratamento a longo prazo. Utilizar a biópsia ungueal para isso pode trazer muitos efeitos colaterais, ela só deve ser utilizada nos casos em que o diagnóstico não pode ser feito por outros meios.

A forma clínica das lesões da psoríase ungueal depende do local onde a alteração acontece. Quando essa alteração é na matriz encontramos *pitting*, leuconíquia e onicorrhexe. Alterações no leito ungueal, de onde obtemos o fragmento ungueal para o *clipping*, são vistas como mancha em óleo ou mancha salmão, hiperqueratose subungueal, onicólise e hemorragias em estilha.

Os achados histopatológicos das unhas psoriáticas mostram infiltrado neutrofilico e fragmentos de paraqueratose na placa ungueal, hiperqueratose com paraqueratose e exsudato proteico na camada córnea, mudanças focais na camada granular, hiperplasia psoriasiforme do epitélio do leito ungueal com dilatação dos vasos sanguíneos da derme papilar, espongirose e papilomatose. Destes, os achados mais comuns no *clipping* da unha psoriática são a hiperqueratose com paraqueratose e o infiltrado neutrofilico na placa ungueal, o que sugere o diagnóstico da doença (Fig. 10.19).

TABELA 10.9 Anticorpos Primários Utilizados na Investigação de Neoplasias Ungueais**Anticorpos Primários Utilizados na Investigação de Neoplasias Ungueais**

Actina de músculo liso – marcador útil para tumor glômico

CD34 – marcador de células endoteliais e de alguns sarcomas (p. ex., dermatofibrossarcoma protuberante)

Bcl-2 – indicador de proliferação celular, correlação com pior prognóstico

CD68 – marcador de monócitos/macrófagos

Cromogranina – marcador útil para tumor de células de Merkel

Fator VIII – marcador útil para sarcoma de Kaposi

Fator XIIIa – marcador de células dendríticas dérmicas

HMB45 – marcador de células melanocíticas

Ki-67 – indicador de proliferação celular, correlação com pior prognóstico

MAC387 – marcador de macrófagos

PCNA – indicador de proliferação celular, correlação com pior prognóstico

Proteína S-100 – marcador de melanócitos, condrócitos, adipócitos, células de Schwann, gliais, mioepiteliais e neoplasias derivadas dessas células

como na psoríase e também nos eczemas. Nos traumas são vistas hemácias. Hifas septadas sugerem infecção por dermatófito (Fig. 10.18), e conídios indicam infecção por *Candida*. Após tratamento antifúngico podem ser observadas hifas degeneradas e artroconídios isolados. As melanôniquias são confirmadas pelo achado de pigmento melânico na placa ungueal.

O Clipping e a Onicomiose

A análise histológica das unhas surgiu para melhorar esse diagnóstico, já que os exames padrão-ouro apresentam baixa sensibilidade, com até 30% de falso-negativos. É comum nos depararmos com uma unha clinicamente compatível com onicomiose, porém com exames micológicos negativos. Nesses casos o *clipping* é de grande auxílio diagnóstico, não sendo um exame alternativo ao micológico e à cultura, e sim complementar.

O *clipping* é um exame mais sensível para o diagnóstico da onicomiose, embora a cultura continue sendo o padrão-ouro por ser o mais específico. Um estudo recente mostrou positividade em 82% dos exames, contra 53% e 48% da cultura e do micológico, respectivamente. O tempo para obtenção do resultado é curto (até 24 horas).

Por outro lado, não identifica a espécie do patógeno causador, nem sempre diferencia fungos dermatófitos de não dermatófitos e não informa a vitalidade dos fungos. Pode ter

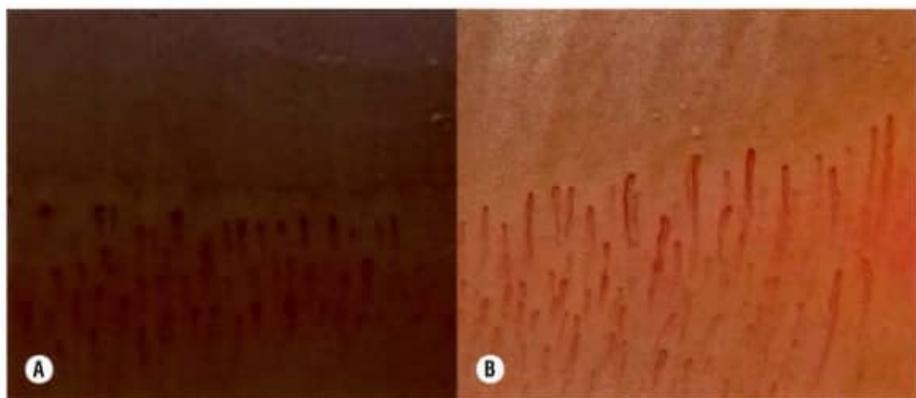


FIGURA 10.20. A. Capilaroscopia através do foto *finder*, dobra ungueal normal, visualização longitudinal dos segmentos capilares que estão igualmente espaçados, alças em forma de "paliçada", apresentando tamanho e densidade uniformes. B. Aumento de 50x.

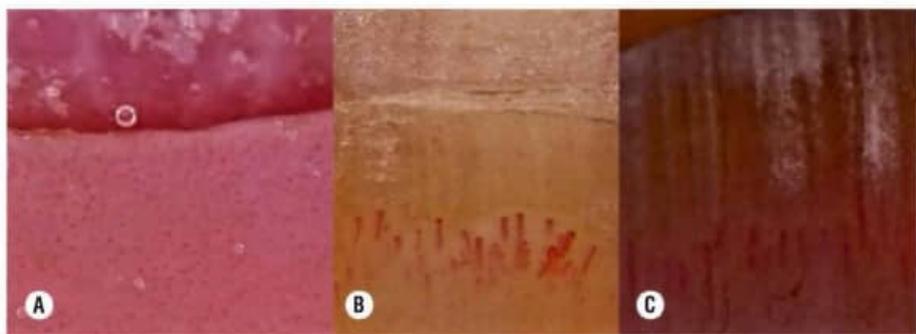


FIGURA 10.21. Capilaroscopia através do foto *finder*. A. Dobra ungueal proximal da psoríase ungueal, aumento de 40x, visualização de pequenos pontos vermelhos que correspondem ao topo da alça. B. Dobra ungueal proximal pós-trauma, aumento de 50x com mudança da arquitetura e disposição dos vasos. C. Região da faixa onicodérmica de unha do idoso (unha aspecto "napolitano"); aumento de 50x, com visualização de vasos longitudinais em paliçada.

Em classificação recente proposta por Cutolo, o padrão da microangiopatia da esclerodermia ("Padrão ES"), presente em 90% dos casos, por vezes na fase prodrômica, pode ser classificado em três subtipos que refletem o estágio da doença vascular em precoce, ativo e tardio. O padrão inicial da ES demonstra alguns capilares dilatados ou gigantes e hemorragias capilares, sem evidente perda capilar. O padrão ativo da ES é notado por megacapilares, hemorragias e perda capilar moderada com leve desorganização da arquitetura capilar. O padrão final, tardio, surge devido à perda capilar, extensas áreas desvascularizadas e desorganização do arranjo capilar com capilares espessos e ramificados. O padrão tardio pode indicar a forma mais grave da esclerodermia.

Esses padrões descritos podem ser vistos em outras doenças, como na doença mista do tecido conjuntivo, dermatomiosite e síndromes de sobreposição.

A CPU de um paciente com lúpus eritematoso sistêmico (LES) revela um padrão diferente do apresentado na esclerodermia ou na dermatomiosite. As alças capilares apresentam densidade normal, com deformação acentuada dos capilares individuais, que apresentam glomerulização, ou seja, mudança estrutural das alças que são tortuosas, espiraladas ou enoveladas, semelhantes a tufos glomerulares renais, e são sinuosas, fora dos limites da sua configuração normal. Anormalidades semelhantes também foram descritas no LED.

Pacientes apresentando o fenômeno de Raynaud (FR) foram classificados através da CPU em três grupos: FR primário, onde se observou mais estase e edema; FR secundário à provável Doença do Tecido Conjuntivo (DTC) com alterações graves, como capilares gigantes e tortuosos; e FR secundário à Esclerose Sistêmica (ES) com edema e apagamento dos contornos dos capilares em todos os doentes.

As alterações na microcirculação podem desempenhar um papel importante na patogênese da artrite psoriática. Observou-se diminuição de diâmetro dos capilares periungueais em pacientes com artrite psoriática, que afeta as articulações interfalangeanas distais associada a psoríase ungueal. Porém, esses achados merecem mais estudos. Na artrite reumatoide a CPU mostra apenas alterações inespecíficas, tais como tortuosidade capilar e micro-hemorragia.

A CPU deve ser estimulada por ser uma ferramenta de grande importância no diagnóstico e no prognóstico de algumas doenças, principalmente as colagenoses.

ULTRASSONOGRAFIA

A ultrassonografia da unha tem experimentado um crescimento acelerado nos últimos anos devido aos avanços na tecnologia. Assim, o surgimento de uma nova geração de máquinas ultrassonográficas que trabalha com equipamentos de múltiplos canais, software sofisticado e sondas de alta frequência (≥ 15 MHz) apresenta uma visão em tempo útil e real da anatomia e da doença dos tecidos ungueais e periungueais. Portanto, estudos não invasivos, imagens de alta definição e informações anatômicas mensuráveis possuem algumas vantagens, podem apoiar um adequado planejamento pré-cirúrgico com menor tempo gasto em exames ou pontuações e, por fim, com melhores resultados funcionais e estéticos. Além disso, o exame ultrassonográfico pode auxiliar no diagnóstico de uma ampla gama de condições que vão desde doenças inflamatórias às entidades tumorais. Atualmente, o estudo ultrassonográfico também pode ser tridimensional (3D), por reconstruções com as imagens usuais bidimensionais (2D). Os formatos 3D podem gerar uma representação mais clara da complexa anatomia ungueal que pode ser facilmente mascarada pela placa ungueal.

Um dos recursos importantes do ultrassom é o Doppler colorido, que permite estudar o fluxo sanguíneo em tempo real e identifica o tipo de vascularização (arterial, venosa, capilar) e mostra sua velocidade (cm/s) em análise de curva espectral. Além disso, com esses equipamentos é possível o estudo concomitante das estruturas proximais da unha, como tendões, nervos ou margem óssea da falange distal, sem perder a resolução da unidade ungueal. Assim, esses recursos aprimorados podem fornecer novas informações, diferente do que é visto clinicamente por um médico bem treinado. Portanto, essa técnica de imagem pode auxiliar na avaliação do diagnóstico precoce através da distinção e da caracterização dos tecidos lesionais.

As vantagens do ultrassom sobre outros métodos de imagem são a capacidade de penetrar no leito de forma fácil e não invasiva, sem exposição à radiação ou sem o confinamento do

paciente em um espaço reduzido, como na tomografia computadorizada (TC) ou na ressonância magnética (RM); a desnecessidade de meio de contraste, pois as informações são obtidas em tempo real; o fato de as máquinas de ultrassom serem portáteis; e a disposição de procedimentos ultrassonográficos guiados.

As limitações dessa técnica são poucas e correspondem a lesões que medem $<0,1$ mm, apresentando localização epidérmica única e detecção de pigmentos como a melanina. No entanto, imagens de alta resolução da unidade ungueal e suas patologias comuns, incluindo lesões de poucos milímetros que não são facilmente detectadas por outros métodos de imagem, podem ser vistas. Essas características podem encorajar os médicos a evitar procedimentos invasivos que podem deixar sequelas cosméticas, como biópsias, ou monitorar doenças ungueais não invasivas.

ESTUDO SONOGRÁFICO DA ANATOMIA DA UNIDADE UNGUEAL

A unha é composta por três áreas principais: a placa ungueal, o leito ungueal (incluindo a matriz ungueal) e tecidos periungueais. A placa ungueal (porção dorsal e ventral) apresenta estruturas (brancas) hiperecóticas paralelas separadas por espaços (cinza) hipoeecóicos virtuais (espaço “entre placas”). Normalmente, a origem da placa é distante do nível da articulação interfalângiana distal. O leito ungueal é hipoeecóico, mas se torna um pouco hiperecóico na derme, abaixo da matriz ungueal. Normalmente a baixa velocidade vascular (arterial e venosa) é detectável no leito ungueal. A inserção distal do tendão extensor (faixas laterais) na falange distal apresenta um padrão fibrilar hiperecogênico, e as margens ósseas da falange distal apresentam uma contínua linha hiperecóica debaixo do leito ungueal, interrompido apenas pela anecogenicidade da região interfalângiana distal (IFD) (Fig. 10.22).

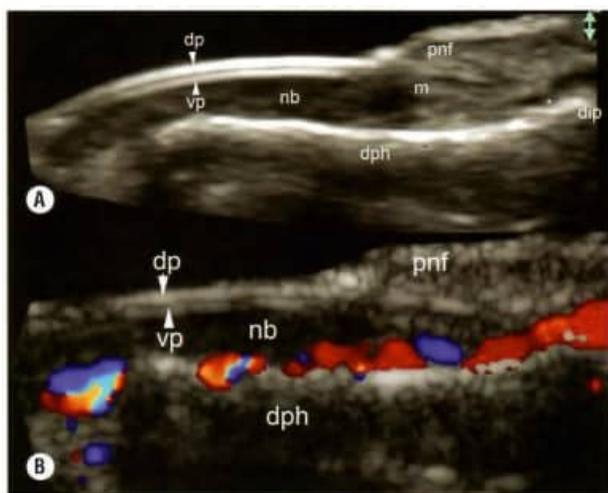


FIGURA 10.22. A. Anatomia ultrassonográfica da unha (vista longitudinal). B. Cor normal do ecodoppler da unha (vista longitudinal) mostra o fluxo do sangue dentro do leito ungueal (em cores). Abreviações: nb, leito ungueal; m, matriz ungueal; pnf, prega proximal; dp, placa dorsal; vp, placa ventral; dph, falange distal; dip, articulação interfalângiana distal.

APLICAÇÕES COMUNS DO ULTRASSOM NAS PATOLOGIAS UNGUEAIS

O ultrassom pode ser uma ferramenta útil no estudo de diversas entidades tumorais e pseudotumorais, que podem apresentar dificuldade diagnóstica devido à complexa anatomia da unidade ungueal. Essas entidades incluem tumores glômicos (Figs. 10.23 e 10.24), fibromas periungueais e subungueais, granulomas, cistos sinoviais (Fig. 10.25) e mucosos, exostose subungueal, entre outros. A ultrassonografia pode fornecer importantes dados pré-cirúrgicos, como local exato de origem, tamanho, composição sólida ou cística e fluxo sanguíneo lesional. Assim, usando equipamentos de última geração o ultrassom pode detectar tumores que variam de lesões muito pequenas (<1 mm) a grandes tumores que medem vários centímetros. O tamanho da lesão é uma característica limitada com outros exames complementares de imagem,

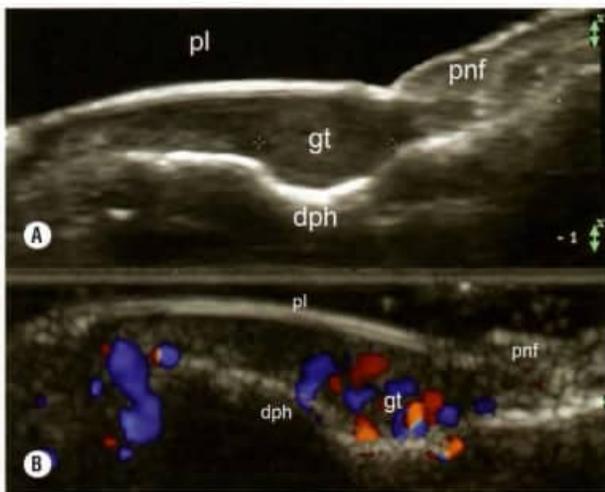


FIGURA 10.23. Tumor glômico. **A.** O ultrassom (vista longitudinal) demonstra nódulo hipoeecóico no leito ungueal proximal (GT, entre os marcadores) que corresponde a um tumor glômico. Observe a remodelação da margem óssea da falange distal abaixo do nódulo. **B.** fluxo sanguíneo do tumor glômico. Ecocolor Doppler (vista longitudinal) mostra um aumento da vascularização dentro de um tumor. Abreviaturas: gt, tumor glômico; pl, placa ungueal; pnf, prega (dobra) proximal; dph, falange distal.

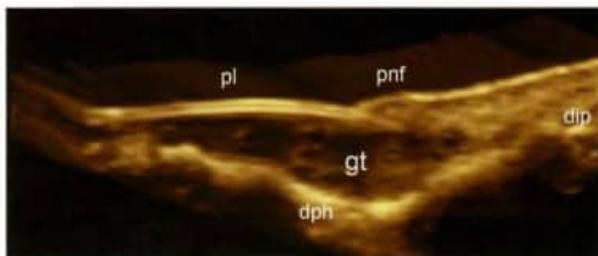


FIGURA 10.24. Tumor glômico em 3D. A reconstrução tridimensional (visão longitudinal) de um tumor do glômico e tecidos ungueais. Abreviaturas: pl, placas; gt, tumor glômico; pnf, prega (dobra) proximal; dph, falange distal; dip, articulação interfalangiana distal.

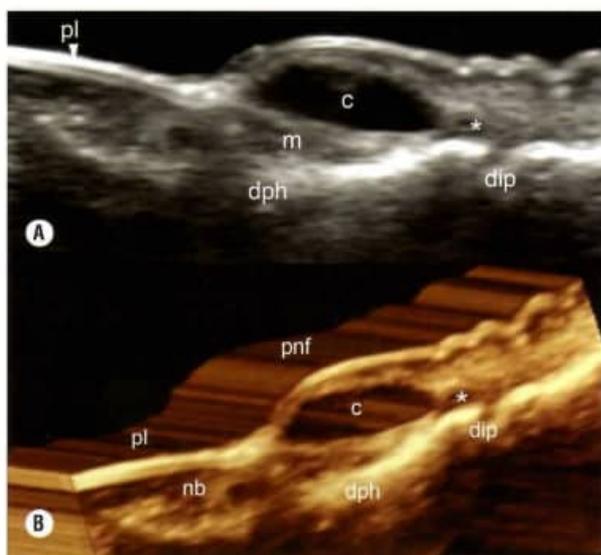


FIGURA 10.25. Cisto sinovial. **A.** O ultrassom (vista longitudinal) demonstra uma estrutura anecóica oval cística (cisto sinovial) na prega (dobra) proximal secundariamente, comprimindo a matriz ungueal. Além disso, o cisto apresenta um espaço hipoecóico de ligação (*) para a articulação interfalângiana distal. **B.** Cisto sinovial 3D. A reconstrução tridimensional (visão longitudinal) do cisto sinovial periungueal. O espaço hipoecóico de ligação (*) para a articulação também é indicada. Abreviaturas: c, cisto sinovial; m, matriz ungueal; pl, placas ungueal; dip, articulação interfalângiana distal; dph, falange distal.

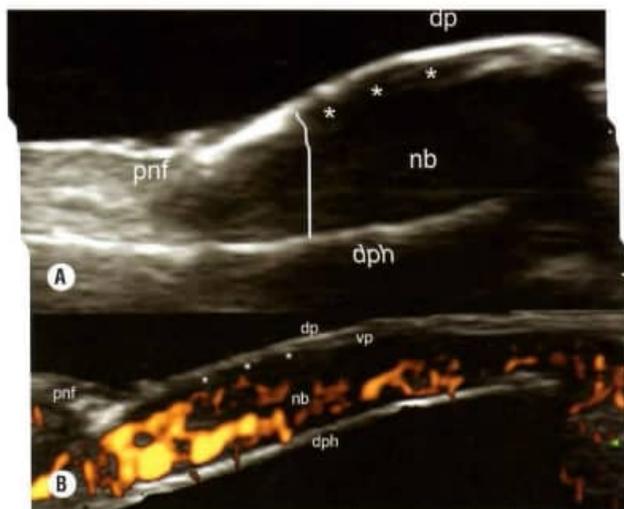


FIGURA 10.26. Onicopatía psoriática. **A.** O ultrassom (vista longitudinal) demonstra diminuição da ecogenidade e espessamento da lâmina ungueal (linha branca vertical). Observe o embaçamento da placa proximal ventral (*). **B.** Fluxo sanguíneo na onicopatía psoriática. Power Doppler (fluxo lento Doppler colorido, visão longitudinal) mostra aumento da vascularização no leito ungueal. Há manchas da placa proximal ventral (*). Abreviaturas: nb, leito ungueal; dp, placa dorsal; dph, falange distal; pnf, prega (dobra) proximal.

como a tomografia computadorizada ou a ressonância magnética, que normalmente usam reconstruções algorítmicas com dificuldades de detecção de tumores ungueais menores que 3 mm. Outras aplicações incluem doenças inflamatórias, como a psoríase (Fig. 10.26), coleções subungueais, alterações locais, como onicomadese, onicocriptose e retroníquia. O uso de aparatos estéticos, como unhas de acrílico, não interrompe a passagem das ondas sonoras e, portanto, a ecografia pode permitir uma identificação adequada dos componentes de base da unidade ungueal.

Em resumo, o ultrassom pode ser uma ferramenta útil, adjuvante no diagnóstico e no tratamento de patologias comuns da unidade ungueal e dos tecidos periungueais.

RADIOLOGIA

O exame radiológico (raio X) é um exame de imagem simples e de baixo custo usado principalmente para detecção de alterações ósseas subungueais, como, por exemplo, exostose óssea, cisto ósseo, tufo ósseo, osteófito, acrosteólise, lise óssea ou alterações da forma da unidade ungueal consequentes a deformidades de tecido mole subjacente, como no caso do *clubbing*, presença de fibromas periungueais e até tumor glômico que, devido à sua dimensão e seu caráter pulsátil, apresenta-se ao raio X como erosão óssea (40% dos casos) (Fig. 10.27).

A unha “em pinça” pode ocorrer devido a uma alteração óssea, como exostose ou presença de osteófitos. Como é uma alteração frequente, é fundamental que se descubra a causa, sendo muitas vezes necessária a avaliação radiológica, pois na vigência de alteração óssea o tratamento passa a ser cirúrgico.

Por outro lado, lesões tumorais, como o carcinoma de células escamosas e, menos frequentemente, o melanoma acral, quando invasivos, podem apresentar uma evidência de alterações radiológicas e destruição óssea (Fig. 10.28).

Várias doenças congênitas, como onicodistrofia congênita do dedo índice, braquioníquia congênita, síndrome de HOOD (ósteo-onicodisplasia hereditária, síndrome unha-patela), sín-



FIGURA 10.27. Radiologia de alterações ósseas. **A.** Erosão óssea devido a presença de tumor glômico. **B.** Presença de exostose subungueal. **C.** Doença óssea degenerativa.



FIGURA 10.28. Radiografia de lesões tumorais. **A.** Tumor de células gigantes. **B.** Fibroma nodular periungueal. **C.** Melanoma ungueal com destruição óssea.

drome de Fong (síndrome unha-patela-cotovelo), síndrome de DOOR (*deafness* – surdez, oncodistrofia, osteodistrofia e retardo mental) têm revelado alterações radiológicas características, não só da unidade ungueal como de outros ossos, adjacentes ou não.

De maior interesse é o estudo radiológico da artrite psoriática (AP), pois é frequente a sua manifestação concomitante ao surgimento das alterações ungueais da psoríase. Como a AP pode ser doença extremamente severa e deformante, é função do dermatologista fazer o diagnóstico, questionando sintomas reumatológicos a cada consulta, realizando exames físico e radiológicos seriados, a fim de definir precocemente a doença e conduzir o tratamento adequado. As alterações radiológicas observadas são: aumento da osteólise, anquilose e calcificação nas áreas com entesite. Em pacientes com acometimento de interfalangianas distais, as erosões podem determinar o aparecimento da lesão conhecida como *pencil and cup*, deformidade em que uma superfície articular é erodida criando uma aparência fina e o osso da outra superfície articular se torna côncavo, semelhante a um copo de cabeça para baixo. Nos casos de artrite mutilante existe uma verdadeira dissolução dos ossos, principalmente dos metatarsianos. Mesmo com a presença de todas essas alterações no raio X, até 60% dos pacientes com AP não apresentam alterações radiológicas.

As incidências solicitadas do raio X dos dedos das mãos e dos pés para observação óssea e alteração de tecidos moles periungueais são os planos anteroposterior (AP), lateral e oblíquo.

RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA

A ressonância nuclear magnética (RNM) é uma técnica de imagem que permite determinar propriedades físicas de um tecido através de um campo magnético que utiliza dois fundamentos físicos, o magnetismo e as ondas de radiofrequência. Pode ser usada para avaliar lesões da unidade ungueal, porém o entendimento desta unidade vista através deste exame e suas indicações devem ser elucidadas.

Os tumores do aparelho ungueal merecem atenção devido às alterações físicas, à sintomatologia dolorosa e à possível progressão. Podem ser de difícil diagnóstico devido à peculiaridade anatômica desse órgão. As deformidades da placa ungueal ocorrem principalmente em consequência de uma lesão benigna, enquanto a destruição total ou parcial da unidade ungueal reflete um processo maligno. Qualquer lesão suspeita da unidade ungueal deve ser submetida a exame complementar de imagem e biópsia.

A radiografia ainda é o exame “padrão-ouro” para o estudo da falange distal em casos sugestivos de acometimento ósseo por sua fácil execução e baixo custo. O uso da tomografia computadorizada (TC) é limitado às patologias da falange distal. A ultrassonografia pode revelar tumores maiores que 3 mm, sendo útil para a exploração dos tecidos moles.

A RNM, bem conhecida pelo seu alto contraste (500 vezes mais do que TC), é usada para detecção de lesões vasculares, como tumor glômico, cistos e lesões neoplásicas, permitindo a suspeição diagnóstica e a localização exata da lesão, que deve ser retirada e enviada ao estudo anatomopatológico para confirmação diagnóstica. É útil no diagnóstico diferencial de eritroníquia, diferenciando tumor glômico de tumor subungueal filamentosos, e também descrita na detecção da integridade das estruturas tendinosas nas proximidades da articulação interfalangeana distal.

RNM DA FALANGE NORMAL

A lâmina ungueal não tem sinal em todas as sequências devido à sua estrutura altamente organizada de queratina. A aplicação de vaselina sobre a lâmina ungueal pode ajudar a sua visualização, revelando sua superfície. Cortes tomográficos axiais mostram, a partir da dobra proximal, tendões extensores e flexores, os ligamentos laterais, a articulação interfalangeana distal, a dobra proximal sobrejacente à matriz e a origem da lâmina ungueal, do leito e das dobras laterais. Permite o exame do eponíquio e do leito ungueal todo. Pode ser possível visualizar a transição entre a matriz distal e o leito ungueal. A derme localizada abaixo da matriz representa uma área oval, denominada matriz subungueal, de sinal em T2 com realce intenso após a injeção de gadolínio. Esta área está altamente correlacionada com o tamanho da lúnula. Em dedos onde a lúnula não é visível a zona desse hipersinal é de tamanho pequeno e está localizada abaixo da dobra proximal.

A RNM de rotina em T1 mostra um estudo morfológico e anatômico da região, e T2 corresponde à caracterização do tecido, utilizando os sinais emitidos pelo tumor. Estes são sempre comparados com a derme, tecido de referência escolhido para homogeneidade de seu sinal. T1, após injeção intravenosa de gadolínio, pode ser útil em alguns casos.

INDICAÇÕES DA RNM NA AVALIAÇÃO DE PATOLOGIAS DO APARELHO UNGUEAL

Tumor glômico – principal indicação. Mostra um alto sinal em T2 e realce intenso após a injeção do gadolínio. A erosão cortical é descrita frequentemente (82%). Pode ajudar na detecção de tumores glômicos múltiplos no mesmo dedo. Os limites do tumor são visíveis, e determina com precisão a localização espacial do tumor, a fim de realizar uma ressecção cirúrgica precisa e radical (Fig. 10.29).

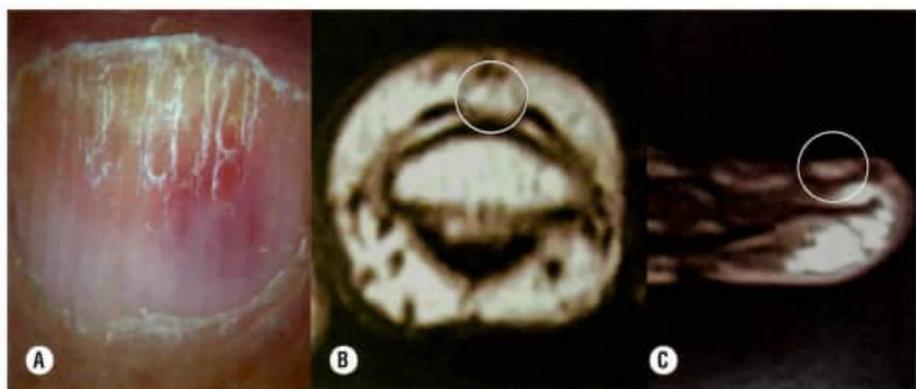


FIGURA 10.29. Ressonância nuclear magnética (RNM), tumor glômico **A.** Clínica, eritroníquia localizada, onicólise distal e fragmentação da superfície da placa ungueal. **B.** Corte sagital. **C.** Corte transversal, ambos com alto sinal em T2, lesão de 2 mm, bem delimitada.

Cisto mixoide – na maioria das vezes é diagnosticado clinicamente. RNM pode demonstrar a existência de um pedúnculo entre o cisto e a articulação interfalangiana, cisto mixoide tipo gânglion (80% dos casos). Demonstra também a existência de cisto-satélite, que pode desenvolver-se independentemente da articulação subjacente e resulta de uma metaplasia local, em que a proliferação dos fibroblastos produz excesso de ácido hialurônico, cisto mixoide tipo mixomatoso. Pode ser observado o cisto mixoide de localização submatricial. Cistos mixoides mostram um baixo sinal nas imagens em T1 e um sinal muito alto em T2. A injeção de gadolínio mostra realce precoce periférico tênue, que difere do tumor glômico.

Cisto epidermoide – pode ocorrer após trauma ou cirurgia. Sua localização é na maior parte hipodérmica, mas o implante intraósseo pode ser observado. RNM mostra uma massa regular com conteúdo heterogêneo em T1 e T2 e realce heterogêneo após a injeção do gadolínio. A erosão óssea é comum e altamente detectada, mesmo que sutil.

Onicomatricoma – tumor raro da matriz em que o diagnóstico clínico é confirmado por avulsão ungueal, expondo um tumor viloso emergente a partir da matriz. A RNM é típica, nos cortes sagitais o centro do tumor apresenta um baixo sinal em todas as imagens, com uma borda periférica com um sinal idêntico ao da epiderme normal. A parte distal das extensões filamentosas apresenta um alto sinal em T2 devido a um estroma mucoide.

Processos inflamatórios que acometem a unidade ungueal – a êntese (parte do tendão extensor que se insere na articulação) e a articulação interfalangiana distal (IFD). O edema difuso da região IFD, progredindo além da margem desta articulação, é uma característica comum de artrite psoriática (AP). O exame é usado para pacientes com psoríase ungueal a fim de detectar alteração articular, visto que a lesão ungueal é um fator predisponente ao surgimento da AP.

Na RM, a êntese capsular dorsal é o epicentro de uma reação inflamatória que se estende para envolver os tecidos moles adjacentes. A cápsula articular IFD e a êntese estão intimamente ligadas com a unidade ungueal e com a pele periungueal. Estudos sugerem que a natureza prolongada da êntese associada à articulação IFD pode explicar a natureza difusa da resposta inflamatória na pele periungueal e na unidade ungueal (Fig. 10.30).

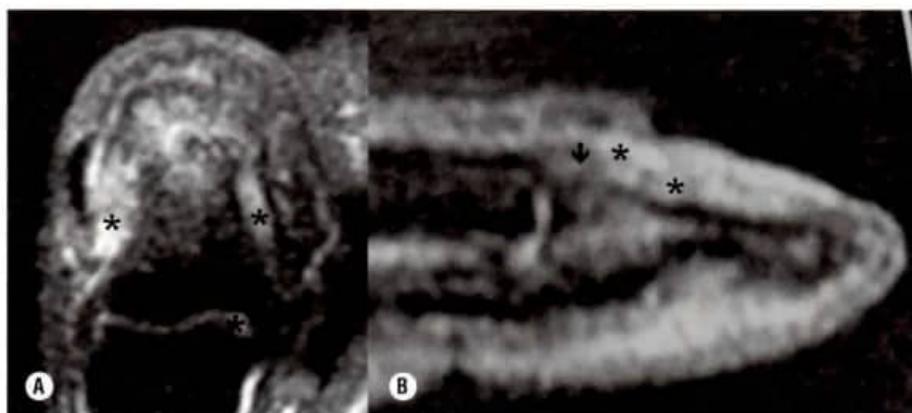


FIGURA 10.30. Ressonância nuclear magnética (RNM) na psoríase ungueal **A.** Em T2 supressão de gordura, e alto sinal ao redor da articulação e ao lado da falange distal perto do leito ungueal (indicado por asterisco). **B.** Corte transversal, alto sinal em T2 demonstrando os tecidos espessados sob o leito ungueal e dobra proximal (indicado por asterisco) e na região da êntese, tendão extensor anormal que está espessado e apresenta uma perda do sinal, baixo sinal (seta).

Referências Bibliográficas

Micologia

Lacaz CS, Porto E, Martins JEC, Heinz-Vaccari EM, Melo NT. *Tratado de Micologia Médica Lacaz*, 9ª edição, 2002. São Paulo, SP: Sarvier.

Dermatoscopia

Nas Doenças Ungueais Melanocíticas

Bilemjian APJ, Pineiro-Maceira J, Barcaui CB, Pereira FB. Melanoniquia: importância da avaliação dermatoscópica e da observação da matriz/leito ungueal. *An. Bras. Dermatol.* 2009;84(2):185-9.

Nas Doenças Ungueais Não Melanocíticas

Bilemjian APJ, Piñeiro-Maceira J, Barcaui CB, Pereira FB. Melanoniquia: importância da avaliação dermatoscópica e da observação da matriz/leito ungueal. *An. Bras. Dermatol.* 2009;84(2):185-189.

Histopatologia

Histologia

Magalhães GM, Succu ICB, Souza MAJ. Subsídios para o estudo histopatológico das lesões ungueais. *An bras Dermatol*, Rio de Janeiro, 78(1):49-61, jan./fev. 2003.

Imuno-histoquímica

Mikel UV. *Advanced laboratory methods in histology and pathology*, 1994. *American Registry of Pathology*, Washington D.C., USA, ISBN: 1-881041-13-1.

Clipping da Lâmina Ungueal

Chang A, Wharton J, Tam S, Kovich OI, Kamino H. A modified approach to the histologic diagnosis of onychomycosis. *J Am Acad Dermatol* 2007;57(5):849-853.

Capilaroscopia

Bhushan M, Moore T, Herrick AL, Griffiths CEM. Nailfold video capillaroscopy in psoriasis. *British Journal of Dermatology*. 2000;142:1171-1176.

Ultrassonografia

Gutierrez M, Wortsman X, Filippucci E, De Angelis R, Filosa G, Grassi W. High-frequency sonography in the evaluation of psoriasis: nail and skin involvement. *J Ultrasonnd Med.* 2009;28:1569-74.

Radiologia

Kumar D, Levick RK. Autosomal dominant onychodystrophy and anonychia with type B brachydactyly and ectrodactyly. *Clinical Genetics*, 1986;30:219-225.

Machado APB, Ataíde D, Sandri C, Nadine V, Jordão J. Importância do raio X e exame físico no diagnóstico da artrite psoriática e sua prevalência no Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC). *An. Bras. Dermatol.*, 2005;80(3):345-51.

Ressonância Nuclear Magnética

Drape JL, Idy-Peretti I, Goettmann S, Salon A, Abimelec *et al.* MR Imaging of digital mucoid cysts. *Radiology*, 1996;200:531-536.

Fármacos Usados nas Onicopatias

11

VEÍCULOS

A absorção de drogas na unidade ungueal visando ao local de ação (placa, leito ou matriz), após aplicação tópica sobre a placa ungueal e dobras ungueais, é o que se deseja para tratar alterações infecciosas ou inflamatórias das unhas. No entanto, a permeabilidade da unha é baixa, e a terapia tópica fica limitada a doenças de acometimento pouco agressivo.

O uso adequado de veículos e compostos químicos, juntos, influencia o transporte de drogas. O mecanismo de penetração transungueal e o mecanismo de ação local dependem das propriedades moleculares físico-químicas da droga (tamanho, forma, carga, hidrofobicidade), da formulação característica (veículo, pH, concentração de droga), da presença de potencializadores de penetração e das propriedades físicas da placa ungueal a ser tratada (espessura, hidratação).

Os produtos cosmeceuticos e terapêuticos utilizados em unhas devem ser vetorizados por substâncias químicas básicas de boa permeação através da placa ungueal. Os veículos utilizados em formulações no tratamento das doenças das unhas são:

EMULSÕES (CREMES E LOÇÕES CREMOSAS), GÉIS E SOLUÇÕES

As emulsões são muito utilizadas e consistem em um coloide no qual pequenas partículas de um líquido são dispersas em outro líquido. São misturas homogêneas que envolvem a dispersão de água num óleo ou a dispersão de um óleo em água, e são estabilizadas por um emulsionante. Este altera as características físico-químicas dos componentes presentes para alcançar as características de estabilidade e melhor penetração da medicação a ser usada na unidade ungueal.

Os cremes e loções cremosas (Fig. 11.1 A e B) são veículos comumente utilizados em formulações para unidade ungueal no tratamento da placa ungueal, leito, matriz e dobras ungueais. A fórmula prescrita pelo médico deve sinalizar o veículo proposto, o ativo a ser usado e sua concentração.

As emulsões com bases não iônicas ou aniônicas não sofrem ionização ou dissociação na fase aquosa, respectivamente, e necessitam permanecer estáveis na presença dos ativos associados e na presença do pH desses ativos. Em geral as emulsões são compatíveis com a maioria das substâncias utilizadas nas onicodistrofias, como tioconazol, ácido retinoico, ácido salicílico, corticoides, como dexametazona, ureia, vitamina D, sais de cálcio e ativos oleosos em geral.

Esses veículos são usados em alterações das dobras ungueais, nas alterações onde se deseja penetração local (processo inflamatório ou infeccioso local), através da pele (dobra ungueal proximal visando à penetração no eponíquio ou matriz) ou mesmo sobre a placa ungueal (penetração transungueal). O veículo pomada, por ser mais gorduroso, é indicado em regiões extremamente ressecadas e espessas, como a placa ungueal desidratada, rugosa, áspera e hiperqueratótica.

Além das emulsões, outros veículos com géis, soluções aquosas e alcoólicas podem ser usados. As soluções aquosas contribuem para permeação do fármaco através da lâmina ungueal, facilitando o processo de hidratação e penetração do ativo, bem como maior maleabilidade da placa ungueal. No entanto, as soluções alcoólicas provocam a evaporação mais rápida do veículo, permitindo menor umidade local e fixação superficial do ativo, e os géis formam um filme sobre a base ungueal após evaporação da água ou álcool normalmente presente nesse tipo de veículo.

ÓLEO

Misturas de óleos também podem ser utilizadas nas unhas (Fig. 11.1 C). Possuem um grande poder de hidratação da lâmina, principalmente nos casos em que a coesão entre os corneócitos da placa ungueal, onicócitos, estão deficientes e a superfície da placa apresenta descamação lamelar ou onicosquiza. Óleos de origem vegetal (arroz, girassol, amêndoas, soja, etc.) são excelentes hidratantes quando massageados sobre a placa ungueal. Óleos de groselha negra e framboesa são exemplos de produtos ricos em ácidos graxos da classe ômega 3 e 6 que apresentam ação anti-inflamatória e hidratante, sendo usados em casos de unhas muito ressecadas.

DIMETILSULFÓXIDO

O dimetilsulfóxido (DMSO) é um composto usado como solvente aprótico e polar, de baixa toxicidade e facilitador da dissolução de ativos. Esses compostos (grupos sulfidríla) reduzem a clivagem das ligações de dissulfeto entre os corneócitos, e contribuem para a estabilidade das proteínas da placa ungueal, facilitando o transporte e a absorção da droga. São considerados potenciadores de ação devido à sua capacidade de penetração e distribuição de medicamentos através da lâmina ungueal.

Devido à sua maior permeabilidade em razão da ligação com as pontes de enxofre, essa substância pode ser utilizada como nas concentrações de 2% a 20%. Pode ser usada com antifúngicos ativos. Além disso, apresenta ação anti-inflamatória.

ESMALTE

Formulações em veículo esmalte (Fig. 11.1 D) possuem o solvente, um composto polímero formador de película e a droga ativa necessária. Quando aplicado sobre a placa ungueal o solvente evapora deixando uma película filme com medicamento. A droga é lentamente liberada do filme e penetra na placa e no leito ungueais. A concentração da droga no filme preso à superfície da placa ungueal é muito maior do que a concentração original do esmalte, devido à evaporação do solvente.

É importante a associação de um promotor de penetração do ativo como o DMSO. Os esmaltes colaboram com a prevenção do ressecamento da unha por ação de detergentes e diminuem a taxa de perda de água através da placa ungueal, devido à película de fixação e oclusão (que retém o ativo sobre a unha e potencializa a penetração do ativo).

Fórmulas com ciclopirox olamina, tioconazol e amorolfina são eficientes quando usadas em veículos esmaltes. Formulações para unhas contendo timol, formol, ácido salicílico, octopirox, clobetasol, carbonato de cálcio, tioconazol e outros antifúngicos podem ser vetorizadas nesse veículo, que permite formação de um filme sobre a unha e rápida secagem.

Conclui-se que as bases recomendadas para produtos cosmecêuticos e com atividade medicamentosa devem ser compatíveis com os ativos prescritos, garantindo a estabilidade da formulação e a fácil utilização pelo paciente.

As bases emulsionadas associadas a agentes promotores de absorção, como o DMSO, que é compatível com os ativos usados em patologias ungueais. As bases esmalte e óleos para canetas aplicadoras representam formas eficientes de veículos para essas formulações.

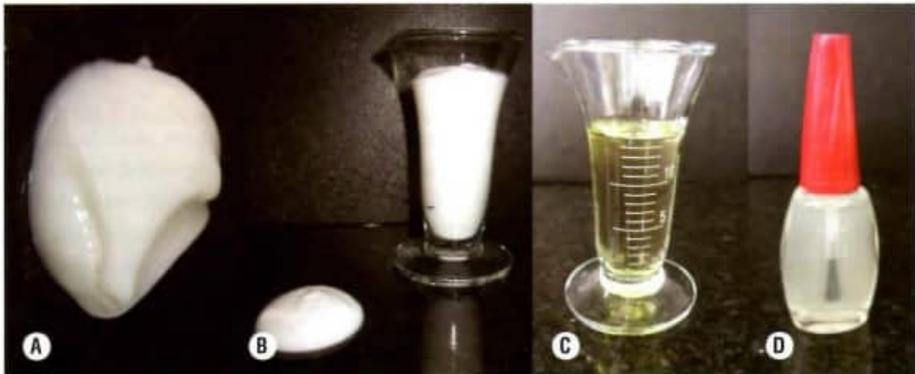


FIGURA 11.1. Veículos para uso nas onicodistrofias ungueais. **A.** Creme. **B.** Solução cremosa. **C.** Óleo. **D.** Esmalte.

FARMACOCINÉTICA, MECANISMO DE AÇÃO, EFEITOS ADVERSOS E INTERAÇÕES

ANTIMICÓTICOS

Os fatores que influenciam a escolha terapêutica incluem o agente etiológico, a apresentação clínica e a extensão da infecção, as comorbidades, o grau de entendimento do paciente, o custo do tratamento e seus efeitos adversos.

Terapia Tópica

A monoterapia tópica está indicada nas onicomicoses brancas superficiais, na onicomicose distal subungueal, quando limitada a menos de 50% de extensão, e quando houver poucas unhas afetadas; e também quando houver contraindicação ao tratamento sistêmico. O tioconazol a 28% em veículo alcoólico foi muito usado, porém sua eficácia é menor quando comparada com a dos dois sistemas de liberação transungueal disponíveis atualmente. São eles o esmalte de ciclopiroxolamina a 8% e o de amorolfina a 5%, que têm como vantagens o aumento da sua concentração com a evaporação do solvente para 34,8% e 19,8%, respectivamente, e a permanência por um período maior na placa ungueal.

O esmalte de ciclopiroxolamina a 8% é uma hidroxipiridona sintética com propriedades antifúngicas, antibacterianas e anti-inflamatórias. Possui alta afinidade por cátions trivalentes (Fe^{3+} e Al^{3+}). A captura desses cofatores enzimáticos essenciais tem efeito inibitório nas enzimas do citocromo, que estão envolvidas no processo mitocondrial de transporte de elétrons, interferindo na produção de energia. Possui amplo espectro fungicida e atividade esporocida. Deve ser aplicado diariamente, cobrindo também 5 mm do tecido periungueal. O esmalte de amorolfina a 5% atua interferindo na biossíntese do ergosterol. Seu uso tópico quebra íons di e trivalentes necessários para as atividades enzimáticas e da cadeia respiratória das células fúngicas, que assim deixam de captar aminoácidos e nutrientes, inibem a síntese de parede e estacionam seu ciclo celular. Seu espectro de ação inclui dermatófitos, fungos demáceos e dimórficos. Deve ser aplicado uma vez na semana, até a área afetada ser eliminada.

Terapia Sistêmica

Itraconazol (Triazólico)

Antifúngico de amplo espectro, com atividade fungistática contra dermatófitos, cândida, fungos dimórficos e filamentosos. Atua inibindo a conversão do lanosterol em ergosterol, impedindo a síntese da parede fúngica. Por ser altamente lipofílico, é melhor absorvido em pH ácido, devendo ser administrado após as refeições. O esquema terapêutico para onicomicose pode ser contínuo (200 mg/dia por seis semanas para os quirodáctilos e durante 12 semanas para os pododáctilos), ou intermitente (200 mg/dia, duas vezes ao dia, durante uma semana por mês, sendo dois pulsos para o tratamento dos quirodáctilos e três pulsos para os pododáctilos). Altas concentrações de itraconazol permanecem na unha por seis a nove meses. É metabolizado no fígado pelo citocromo P-450 (isoenzima 3A4), podendo haver interações com hipoglicemiantes, anticoagulantes, agentes hipnóticos, prednisolona, ciclosporina, digoxina, hipolipidemiantes,

havendo também a possibilidade de diminuir a ação dos anticoncepcionais. Uma avaliação prévia e de acompanhamento da função hepática é recomendada para pacientes com histórico de doença hepática, uso de drogas hepatotóxicas e consumo excessivo de álcool.

Terbinafina (Alilamina)

É atualmente o único antimicótico fungicida disponível para administração oral e o mais potente agente contra dermatófitos *in vitro*. É a droga de escolha em casos de unha *unguium*. A terbinafina inibe a formação do ergosterol num estágio mais precoce do que os azólicos, bloqueando a enzima esqualeno epoxidase, impedindo a transformação do esqualeno em lanosterol e resultando no rompimento da membrana celular. Diferente dos azólicos, possui poucas interações medicamentosas, entre elas estão as drogas metabolizadas pelo citocromo P-450 isoenzima 2D6, como antidepressivos, β -bloqueadores, inibidores da recaptação da serotonina e da MAO tipo B. Para o tratamento da onicomicose a dose recomendada é de 250 mg/dia por seis semanas para os quirodáctilos e doze semanas para os pododáctilos, sendo que permanece na unha por três a seis meses após o término do tratamento. Provas de função hepática e hemograma completo devem ser realizadas antes, durante e após o tratamento.

Fluconazol

Usado para o tratamento de infecções por cândida, pois sua atividade *in vitro* contra dermatófitos é relativamente baixa. Assim como o itraconazol, é dependente do citocromo P-450, inibindo a enzima lanosterol 14 α -dimetilase, inibindo a formação do ergosterol, componente importante das membranas celulares fúngicas, necessário para manter a integridade da membrana e o crescimento do fungo. Não deve ser coadministrado com hipoglicemiantes, ciclosporina, anticoagulantes, dentre outros. A sua longa meia-vida de eliminação permite uma dose única semanal. Para onicomicose o esquema recomendado é de 150 a 300 mg, uma vez por semana, durante 3 meses para os quirodáctilos e 6 meses para os pododáctilos; permanece na unha por 3 a 6 meses após o término do tratamento. A dose deve ser ajustada dependendo do *clearance* da creatinina. Não está oficialmente aprovado para onicomicose nos EUA, porém o seu uso oral tem sido descrito na literatura com boa resposta nas onicomicoses (Tabela 11.1).

O cetoconazol oral é eficaz, mas devido ao seu potencial hepatotóxico está em desuso. A griseofulvina não é muito usada pela necessidade de longos cursos de tratamento, baixas taxas de cura e altas taxas de recidivas, entretanto é o único antifúngico oral aprovado para o tratamento da onicomicose em crianças nos EUA e no Reino Unido.

Terapia Combinada

O desbridamento mecânico ou químico visa retirar a área de onicolise, reduzir a espessura da placa ungueal, eliminando grande parte dos fungos invasores e facilitando a ação da medicação. Está indicado nos casos de dermatofitoma, espessura da placa ungueal >2 mm, hiperqueratose subungueal e nas onicodistrofias extensas. A onicoabrasão é considerada um método prático, de baixo custo, além de aumentar a satisfação do paciente. A remoção química da unha pode ser feita com ácido salicílico a 30% ou ureia a 40%, aplicadas 1 \times noite. A pele ao redor da unha deve ser protegida com adesivo ou vaselina, e a unha é coberta com um filme plástico transparente.

Os esmaltes podem ser utilizados concomitantemente com os antifúngicos orais ou como profilaxia secundária na onicomicose extensa.

TABELA 11.1 Terapia Sistêmica para uso nas Onicomioses

	Indicação	Dose	Tempo de Tratamento
Itraconazol	Leveduras grupo <i>Candida</i> spp; fungos dermatófitos e filamentosos não dermatófitos	<ul style="list-style-type: none"> • Contínuo: 100 mg/dia; • Pulso: 200 mg 2x/dia/1 sem; intervalo 3 semanas sem medicação; • Alternativo: 200 mg/15 dias; intervalo 15 dias sem medicação. 	3 a 6 meses ou até a cura clínica e micológica.
Cloridrato de terbinafina	Onicomioses por fungos dermatófitos	<ul style="list-style-type: none"> • Adulto 250 mg/dia; • Crianças $\hat{=}$ 12 kg-62,5 mg/dia; 20-40 kg-125 mg/dia; $\hat{=}$ de 40 kg-250 mg/dia; • Contínuo: 250 mg/dia; • Pulsoterapia: 500 mg/dia/7 dias. 	3 a 6 meses ou mais.
Fluconazol	Candidíases, menos eficaz nas onicomioses por fungos dermatófitos	<ul style="list-style-type: none"> • 150-300 mg/1x/sem/6 meses • Doses diárias 100 mg/dia; imunodeprimidos com candidíase oral; pacientes não responsivos a terapia convencional. 	6 meses ou mais.

Os tratamentos sequenciais com itraconazol e terbinafina podem aumentar as taxas de cura nas onicomioses por fungos filamentosos não dermatófitos. Esse esquema compreende dois pulsos de itraconazol 400 mg/dia por uma semana a cada mês, seguidos por um ou dois pulsos de terbinafina 500 mg/dia por uma semana a cada mês (Tabela 11.2).

TABELA 11.2 Esquemas Terapêuticos para as Onicomioses

Terapia combinada	Associação de terapia tópica e sistêmica, esmalte e tratamento sistêmico contínuo ou em pulso.
Terapia intermitente	Pulsoterapias: terbinafina (500 mg/dia por 7 dias ao mês) ou itraconazol (200 mg/2x/dia por 7 dias ao mês).
Terapia sequencial oral	Alternância de diferentes antifúngicos; 2 pulsos de itraconazol (II) e depois 1 ou 2 pulsos de terbinafina (T ou TT), terbinafina uso contínuo e alternar mensalmente com pulsos de itraconazol
Terapia suplementar	Medicação oral em pulso após 6 meses da cura clínica ou após o término dos tratamentos com o exame micológico direto positivo

Novos Antifúngicos

Voriconazol

É um triazólico com estrutura parecida com a do fluconazol. Eficaz contra *Scopulariopsis brevicaulis*, *Fusarium* spp. e *Scytalidium dimidiatum*. Útil em casos de onicomicoses resistentes, embora ainda não tenham sido realizados estudos clínicos controlados em onicomicose. Testes de função hepática e creatinina sérica devem ser solicitados antes, durante e após o tratamento.

Posaconazol

Atua como os azólicos, inibindo a enzima 14 α demetilase do CYP 450, interrompendo a síntese do ergosterol. Possui amplo espectro de ação, maior do que a do fluconazol, e é eficaz contra *Zygomycetos*, *Candida*, entre outros. Como os outros azólicos, testes de função hepática devem ser solicitados antes, durante e após o tratamento.

Ravuconazol

Atua bloqueando a síntese do ergosterol através da inibição da enzima 14 α demetilase. Possui longa meia-vida e potência similar à do itraconazol. É eficaz contra *Candida* spp., *Cryptococcus neoformans*, *A. fumigatus*, dermatofitos e fungos demáceos. Este antifúngico encontra-se em fase I/II de estudos clínicos para onicomicose distal.

ANTI-INFLAMATÓRIOS CORTICOSTEROIDES

Os corticosteroides tópicos representam a base terapêutica para a maioria das doenças inflamatórias ungueais, como a psoríase e o líquen plano ungueal. São agentes eficazes em curto prazo, porém associados a efeitos colaterais significativos com o uso em longo prazo, incluindo atrofia, telangiectasias, hipocromia e taquifilaxia. Podem ser utilizados tanto tópicos quanto sistemicamente.

São classificados de acordo com a sua potência, que varia de potência fraca – classe 7, como a hidrocortisona a 1% – até os agentes superpotentes – classe 1, como o propionato de clobetasol. A região ungueal requer agentes de potência elevada devido à sua morfologia. A eficácia pode ser alterada por muitos fatores, incluindo o veículo, a região a ser tratada, a presença ou ausência de oclusão e a idade do paciente.

Os corticosteroides sistêmicos são agrupados de acordo com a capacidade de retenção de sódio (efeito mineralocorticóide), com os efeitos no metabolismo dos carboidratos e potência anti-inflamatória. A dose varia individualmente, e são indicados nas alterações ungueais agressivas, com possibilidade de evolução para onicodistrofia permanente e anoníquia.

Os mecanismos de ação dos corticosteroides incluem efeitos anti-inflamatórios, antiproliferativos, imunossupressores e vasoconstritores. Todos os corticosteroides são categoria C na classificação de risco na gravidez.

Corticosteroides nas Onicopatias e Vias de Administração

Corticoterapia Tópica

Os corticoides tópicos são utilizados nos veículos creme ou gel de classe 1 (altíssima potência), para tratamento das doenças inflamatórias ungueais com benefícios discretos, por não possu-

frem boa absorção nessa topografia. Estudos recentes em psoríase ungueal sugerem o uso de propionato de clobetasol a 8% em veículo esmalte, demonstrando eficácia na maioria dos casos, sendo bem tolerado e seguro, com melhora tanto nas lesões do leito quanto nas da matriz ungueal. Nota-se maior resposta nas “manchas salmão”, onicólises e *pittings*. Todavia, como essa medicação ainda não é comercializada, deve-se recorrer a formulações manipuladas.

O tratamento tópico combinado entre o esmalte de clobetasol a 8% e os análogos de vitamina D₃ revelou-se eficaz e seguro nos casos de psoríase de matriz e leito ungueais, com melhora clínica diretamente correlacionada à duração do tratamento. No intuito de alcançar maior controle e resolução das lesões de psoríase ungueal, minimizando os efeitos adversos dos corticosteróides, preconiza-se tratamento tópico combinado entre calcipotriol e esmalte de clobetasol (ver Análogos da vitamina D₃).

Apesar de controverso, é descrito o uso de corticoterapia tópica para paroníquia crônica. Estudo comparativo constatou, após três semanas, a taxa de melhora ou cura da paroníquia crônica nos pacientes tratados com corticosteroide tópico superior (85%), quando comparada com grupos que utilizaram terbinafina oral (53%) e itraconazol oral (45%).

Entre os efeitos adversos, a atrofia cutânea é o efeito mais comum. Nos casos severos e de uso prolongado pode haver atrofia das polpas digitais, com afilamento dos dedos. Outros efeitos são as telangiectasias, hipopigmentação e infecções secundárias oportunistas. Os efeitos sistêmicos dos corticosteróides tópicos são raros quando usados na unidade ungueal, pois ocorrem principalmente na aplicação em grandes áreas e por tempo prolongado.

As principais abordagens para minimizar esses efeitos adversos tópicos são a transição para agentes de potência mais baixa após melhora clínica, o uso intermitente e a combinação com poupadores de corticosteróides.

Corticoterapia Intralesional

Injeção de pequenas doses de corticosteróides diretamente ou próximo a estruturas da unidade ungueal revelou-se eficaz para psoríase ungueal com distrofia importante, líquen plano ungueal e também é referida na literatura em alguns casos de cisto mixoide.

Esse método pode atenuar onicodistrofias por dano matricial, melhorando *pittings* e sulcos no caso da psoríase ungueal. Sendo o líquen ungueal uma doença potencialmente inflamatória da matriz, com consequente onicodistrofia permanente, essa medida está amplamente indicada.

Não existe um padrão consensual para essa modalidade de tratamento, a concentração de acetonido de triancinolona varia de 2,5 mg/ml a 10 mg/ml; cada aplicação deve conter no máximo 0,2–0,5 ml por unha (0,1ml /ponto de aplicação), sem exceder 2,5 mg/kg de dose total. A frequência também é variável; as injeções podem ser repetidas mensalmente durante seis meses, e, então, a cada seis semanas para os próximos seis meses e, finalmente, a cada dois meses por mais seis a 12 meses.

O local das injeções deve se correlacionar ao local de inflamação que origina a onicodistrofia. Geralmente, o local mais comum de ser tratado é a dobra proximal no intuito de atingir a matriz. No tratamento das lesões do leito as injeções devem ser feitas nas dobras laterais (Figs. 11.2 e 11.3). As infiltrações são dolorosas e podem requerer bloqueio anestésico (lido-caína 2% sem vasoconstritor). A limitação desse método se faz pela dor no momento da aplicação, pelo tempo prolongado de uso e a possibilidade de atrofia da matriz.

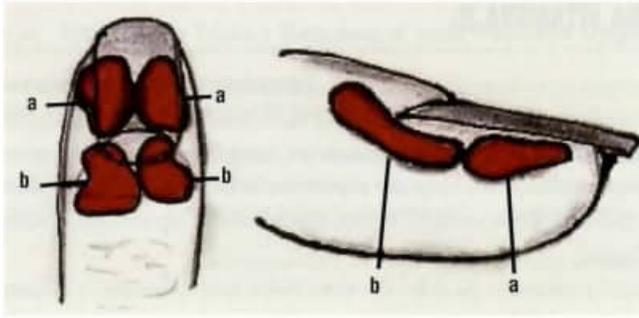


FIGURA 11.2. Infiltração de corticoide. **a.** Região atingida pela infiltração da dobra lateral. **b.** Região atingida pela infiltração da matriz – injeções com agulhas finas, realizadas simetricamente em ambos os lados do dígito – aplicação de 0,1 ml em cada um dos 4 pontos periungueais.

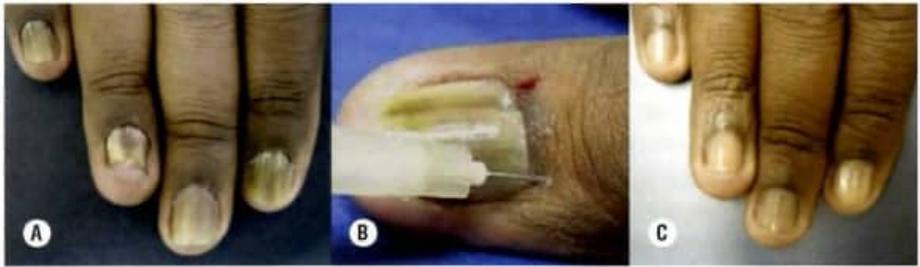


FIGURA 11.3. Infiltração de corticoide em líquen plano ungueal. **A.** Quadro clínico inicial. **B.** Infiltração na região de dobra proximal (matriz). **C.** Após 6 meses (6 aplicações).

Corticoterapia Sistêmica

Nos casos de líquen plano ungueal, a corticoterapia sistêmica é uma boa alternativa em decorrência da agressividade da doença, que pode levar à anoniquia irreversível caso não haja intervenção precoce. A doença é bastante responsiva a esse tratamento. Está indicada nos casos severos, sem resposta ao tratamento tópico e em evolução.

Para adultos, pode ser utilizada a prednisolona oral (40 mg/dia), reduzida a 30 mg/dia após duas semanas, e assim por diante. O tratamento inicial com prednisolona oral é efetivo, e a manutenção com baixas doses em dias alternados é suficiente para o controle da doença.

Um estudo demonstrou o uso intramuscular de acetato de triancinolona (0,5 mg/kg/mês) como eficaz e seguro nos casos típicos de líquen plano ungueal em crianças acima de seis anos. A duração do tratamento foi de 3-6 meses, prolongado até que a metade proximal da unha estivesse normal. As unhas dos pés podem demorar de 8-12 meses para a cura completa, enquanto as das mãos, de 6-8 meses. Contudo, observa-se que geralmente após 2-3 meses pode haver a recuperação das alterações ungueais. A dose mensal da triancinolona não deve exceder 20 mg por aplicação, para minimizar chances de supressão do eixo hipotálamo-hipofisário. Pode ocorrer recidivas.

ANÁLOGOS DA VITAMINA D₃

Os análogos sintéticos da vitamina D₃ (AVitD₃), calcipotriol e calcitriol, introduzidos no arsenal terapêutico da psoríase ungueal na década de 90, são considerados uma modalidade terapêutica eficaz e segura, substituta dos corticosteroides ou sinérgica com eles. Possuem atividade antipsoriásica comparável ao corticosteroide tópico classe III, potência média-alta sem os efeitos adversos indesejados da corticoterapia tópica, como atrofia, hipocromia, telangiectasia e a incomum taquifilaxia.

Após aplicação tópica, 6% da dose são absorvidos sistemicamente e menos de 1% eliminado na urina e fezes. Após absorção, ocorre rápida transformação do calcipotriol em metabólitos inativos, por meio de oxidação hepática, principal rota de eliminação.

Calcitriol ou 1,25-diidroxicolecalciferol [$1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$] é a forma metabólica hidroxilada e biologicamente ativa da vitamina D₃ e a dos AVitD₃ sintéticos. Os AVitD₃ são potentes inibidores da proliferação anormal dos queratinócitos e exercem atividade imunossupressora através de interações com receptores dos queratinócitos e linfócitos; inibem a função dos neutrófilos, a angiogênese, a produção de imunoglobulinas pelos linfócitos e a diferenciação de monócitos em células dendríticas. Assim, reduzem o infiltrado de linfócitos, neutrófilos e células *natural killer*, diminuem a expressão de IL-8, IL-2, IL-6, de moléculas de adesão, de marcadores de proliferação celular (proteína *Ki-67*) e normalizam a expressão dos marcadores de diferenciação celular (filagrina, involucrina). O calcipotriol tem ação seletiva sobre as células suprabasais da epiderme, pois aumenta a expressão de citoqueratina K10.

Após oito semanas de uso tópico de calcipotriol (50 mcg/g), duas vezes ao dia, ocorre recuperação parcial do estrato córneo, restauração do estrato granuloso, correção dos espaços intercelulares e da quantidade e estrutura dos desmossomos. Recente estudo demonstrou diminuição na densidade capilar do hiponíquio após três meses de tratamento tópico, com boa resposta terapêutica para psoríase ungueal.

Os AVitD₃ são opções seguras no uso crônico para psoríase ungueal. Suas principais indicações são as formas leves a moderadas não associadas à artrite psoriática; psoríase pustulosa palmoplantar com poucos dígitos envolvidos; e os casos iniciais da acrodermatite contínua de Hallopeau, em que também se torna útil como terapia de combinação e de manutenção, após tratamento com retinoides sistêmicos.

São contraindicações relativas as alterações no metabolismo de cálcio, insuficiência renal ou hepática grave e uso associado a medicamentos que aumentam o nível sérico de cálcio.

Os AVitD₃ devem ser evitados na gravidez e na lactação. O calcipotriol é medicamento pertencente à categoria C de risco na gravidez.

As formas de tratamento são variadas. Em monoterapia para a psoríase ungueal, os AVitD₃ possuem eficácia maior nas lesões do leito ungueal, como hiperqueratose subungueal, cromníquia (manchas “salmão” e “óleo”) e onicólise.

O tratamento tópico sequencial combinado (AVitD₃ e corticosteroides de alta potência) é comprovadamente mais efetivo que a utilização isolada de cada droga e, atualmente, a conduta mais preconizada para psoríase ungueal. O equilíbrio entre eficácia máxima, sinergismo das drogas e redução dos efeitos colaterais promove a melhora rápida das lesões e a manutenção prolongada do período de remissão. As medicações devem ser aplicadas sobre a placa ungueal e as dobras laterais das unhas afetadas, de acordo com esquema sugerido abaixo (Tabela 11.3).

TABELA 11.3 Tratamento Tópico Sequencial para Psoríase Ungueal**Esquema terapêutico tópico sequencial:
primeira linha para psoríase ungueal leve a moderada**

1º mês (fase rápida de compensação)	Calcipotriol e dipropionato de betametasona na mesma formulação estável	1 vez ao dia, todos os dias (oclusão pode ser usada nos primeiros quinze dias)
2º mês (fase de transição e prevenção de recorrências)	Calcipotriol ou Calcitriol	2 vezes ao dia, de 2ª a 6ª feiras
	Calcipotriol e dipropionato de betametasona, na mesma formulação estável	1 vez ao dia, aos sábados e domingos
3º mês (fase de manutenção)	Calcipotriol ou Calcitriol	1 ou 2 vezes ao dia, por tempo indeterminado

Alternativamente, outra abordagem clínica é a utilização de propionato de clobetasol a 8% em veículo esmalte, ou corticosteroide de alta potência em gel ou creme (2 dias/semana) associado ao AVitD₃ (5 dias/semana), durante o 1º e o 2º meses de tratamento, e manutenção apenas com AVitD₃ com excelentes resultados. É descrito na literatura o uso combinado de propionato de clobetasol a 8% em esmalte nos finais de semana, associado à aplicação noturna de tacalcitol unguento sob oclusão, cinco vezes na semana, por seis meses, com boa resposta (Fig. 11.4).

O calcipotriol tópico também pode ser útil quando usado concomitantemente com outros agentes antipsorióticos, como acitretina, ciclosporina, fototerapia com UVB ou PUVA, uma vez que exerce efeito poupador de dose.

O efeito adverso mais frequente é a presença de irritação cutânea lesional, perilesional, caracterizada por eritema, prurido, xerose, sensação de ardência, em até 35% dos casos. Esses efeitos são dose-dependentes, de intensidade moderada, caráter transitório e amenizados quan-



FIGURA 11.4. Tratamento tópico combinado na psoríase ungueal. **A.** Antes do tratamento: eritema periungueal, onicólise, perda parcial da lâmina ungueal. **B.** Após tratamento com clobetasol 8% em veículo esmalte duas vezes por semana, associado a calcipotriol pomada cinco vezes na semana por seis meses.

do se associa corticosteroide tópico, com resolução e melhora após suspensão da medicação.

Potencialmente, os AVitD₃ podem provocar hipercalcemia e hipercalcúria; entretanto, são seguros quando a dose semanal máxima recomendada não é ultrapassada: calcipotriol 100 g/ semana/adultos, 50 g/semana/crianças 6-12 anos, 75 g/semana/crianças acima de 12 anos; taccalcitol (4 µg/g) 70 g/semana; calcitriol (3 µg/g) 210 g/semana.

Dentre as interações medicamentosas é importante destacar que o calcipotriol é inativado pelo PH ácido, desestabiliza na presença de ácido salicílico, lactato de amônio, valerato de hidrocortisona 0,2%. A fototerapia pode inativar os AVitD₃, e estes podem bloquear o componente terapêutico da luz UV; portanto, recomenda-se aplicar a medicação tópica após as sessões de fototerapia, não antes. O uso concomitante de AVitD₃ e diuréticos tiazídicos ou suplementos com cálcio/vitamina D deve ser monitorizado pelo risco aumentado de hipercalcemia.

RETINOIDES E IMUNOSSUPRESSORES

Os retinoides e imunossupressores são drogas que agem na divisão celular e têm propriedades anti-inflamatórias. Sendo assim, são essencialmente prescritos no tratamento das doenças autoimunes e inflamatórias crônicas.

Os tratamentos sistêmicos são reservados para as formas agudas e graves das doenças autoimunes e inflamatórias que acometem a unidade ungueal, quando a terapia local não for suficiente na estabilização das lesões ou quando as lesões possuem expansão rápida.

Antes de iniciar uma terapia sistêmica, é necessário o conhecimento sobre os fármacos a serem usados e suas indicações nas doenças ungueais.

Retinoides Sistêmicos

O uso dos retinoides sistêmicos nas alterações ungueais tem indicação na psoríase ungueal, quando não há resposta a outros tratamentos previamente propostos, e na sua forma pustulosa (acrodermatite contínua de Hallopeau), sendo provavelmente a droga de primeira escolha para essa condição. O seu uso em líquen plano ungueal foi descrito na literatura como uma opção de tratamento, uma vez que esta doença causa danos severos e irreversíveis à unidade ungueal. Outras indicações nas patologias com acometimento ungueal incluem a pitíriase rubra pilar e a doença de Darier.

O seu mecanismo de ação ainda não está totalmente esclarecido, admitindo-se que tenha efeitos imunomoduladores e anti-inflamatórios. Na epiderme, os retinoides reduzem a proliferação de queratinócitos e estimulam a diferenciação celular, e na derme, inibem a migração de neutrófilos para a epiderme. Em contraste com outras medicações, não apresentam citotoxicidade ou imunossupressão.

Exames complementares solicitados antes do início do tratamento incluem a dosagem de enzimas hepáticas, colesterol total e triglicérides, além de glicose, ureia, creatinina, hemograma completo, urina e β-HCG. Em intenção de terapia a longo prazo sugere-se avaliar o estado ósseo. A dosagem das enzimas hepáticas e do perfil lipídico deve ser repetida ao final de duas semanas de tratamento, nos três primeiros meses mensalmente e, a seguir, a cada três meses. Mulheres com potencial de engravidar devem ser orientadas a usar método contraceptivo por até três anos após a alta. Tanto mulheres quanto homens não devem doar sangue durante o tratamento e por mais três anos.

São contraindicações absolutas ao uso da acitretina a gestação ou o desejo de engravidar, insuficiência hepática ou renal grave e alergia ao parabeno, contido nas cápsulas; hiperlipidemia, diabetes melito e osteoporose são contraindicações relativas. Em diabéticos, obesos, consumidores de álcool e naqueles com hiperlipidemia hereditária a acitretina deve ser usada com cautela, por conta do potencial aumentado de hepatotoxicidade e pancreatite.

A acitretina demonstra resultados satisfatórios na dose de 0,5 mg/kg/dia. Em dose de 10-25 mg/dia e em associação com o PUVA (REPUVA) observa-se uma boa resposta principalmente na queratose subungueal, mas a recorrência após o término do tratamento é frequente. Ainda que a acitretina nas doses recomendadas possa desencadear alterações indesejáveis às unhas, como onicólise, onicomadese, melanoníquia, fragilidade ungueal e granuloma piogênico, deve ser considerada para o tratamento de formas moderada a grave de psoríase ungueal, em regime de baixa dosagem (0,2 a 0,3 mg/kg/dia) por 6 meses (Fig. 11.5).

A acitretina é considerada medicamento seguro e efetivo para psoríase ungueal, seja em monoterapia ou em combinação com tópicos, particularmente o calcipotriol, o que propicia menor dose do retinoide e melhor tolerância.

Podem proporcionar ao paciente tempo de remissão mais prolongado, caso seja comparado ao MTX e à ciclosporina.

Metotrexato

No acometimento ungueal, o metotrexato está indicado para a forma ungueal extensa da psoríase, pitíriase rubra pilar, buloses, colagenoses e vasculites, sendo também descrito na síndrome disidrosiforme. Raramente é indicado como terapia direcionada quando as alterações ungueais se expressam como manifestação única. Com seu uso há melhora das onicodistrofias com envolvimento da matriz, como os *pits*, traquioníquia, sulcos de Beau, lúnula avermelhada e leuconíquia, apesar de diminuir o limiar de crescimento da placa ungueal. O metotrexato também pode ser usado de maneira intralesional, tendo como indicação o ceratoacantoma.



FIGURA 11.5. Psoríase contínua de Hallopeau. **A e B.** Antes do tratamento com acitretina, pústulas na região dorsal, subungueal e palmar do primeiro quirodáctilo direito, com onicólise e cromoníquia amarelada. **C.** Pós tratamento com acitretina 20 mg dia, 6 meses.

É um análogo do ácido fólico com efeito sobre a proliferação dos queratinócitos (propriedade antiproliferativa), sobre os linfócitos e adenosina, exercendo atividade imunossupressora e anti-inflamatória. Na circulação o metotrexato se encontra ligado a proteínas na forma poliglutamada ativa que persiste por meses, permitindo assim sua posologia semanal. A sua excreção é predominantemente renal.

A droga apresenta contraindicações absolutas nos casos de gravidez ou lactação, insuficiência hepática e/ou renal, úlcera péptica em atividade, leucopenia (< 3.500), plaquetopenia (< 100.000), anemia ($Hb < 11$), infecção ativa; e relativas nos casos de hepatopatia, disfunção renal, doença péptica crônica, HIV e ingestão alcoólica.

Antes do tratamento os exames laboratoriais a serem solicitados são o hemograma completo, ureia e creatinina, glicemia, *clearance* de creatinina e proteinúria de 24 horas, hepatograma, proteínas totais e frações, cálcio sérico, sorologias para hepatites, HIV e HTLV-1, β hCG, EAS, radiografia de tórax e PPD.

O metotrexato é disponibilizado sob a forma de comprimidos de 2,5 mg ou de solução injetável de 2 ml contendo 50 mg da droga (25 mg/ml). A dose semanal varia entre 7,5 mg e 25 mg. As doses administradas devem ser registradas pelo paciente para acompanhamento do total acumulado. Em sua posologia oral o metotrexato pode ser prescrito em dose única semanal ou subdividido em três tomadas a intervalos de 12 horas. A dose na criança fica entre 0,25 mg e 0,75 mg/kg/semana. A via IM tem biodisponibilidade equivalente à IV e corresponde à menor toxicidade gastrointestinal.

Ciclosporina

Nas onicodistrofias, a ciclosporina é utilizada nos casos de psoríase artropática e pustulosa associados à psoríase ungueal e nas colagenoses. Devido ao seu perfil de toxicidade, não está indicada nos casos isolados de acometimento ungueal.

É uma droga inibidora da calcineurina e age como uma pró-droga, pois fica inativa até se ligar ao seu receptor citoplasmático dentro das células T. Afeta diretamente a proliferação de queratinócitos, além de ter um importante efeito anti-inflamatório. Em contraste com outras drogas imunossupressoras com ação citotóxica, a ciclosporina não suprime a medula óssea e não apresenta risco de teratogenicidade.

Suas contraindicações absolutas são hipertensão arterial de difícil controle, disfunção renal e linfoma de células T; as relativas são hipertensão arterial controlada, gravidez e/ou lactação, infecção ativa, uso concomitante de outros imunossupressores, enxaqueca.

A ciclosporina é apresentada em cápsulas (de 10 mg, 25 mg, 50 mg e 100 mg) e solução oral de 100 mg/ml. Esta última constitui boa opção para crianças e deve ser diluída em suco de laranja, de maçã ou em refrigerante, imediatamente antes da ingestão. A dose oral é de 3 a 5 mg/kg/dia, dividindo-a em duas tomadas durante as refeições.

Antes do início do tratamento deve-se solicitar os seguintes exames laboratoriais: hemograma completo, sódio, potássio, cálcio, magnésio, ácido úrico, glicemia, lipidograma, ureia e creatinina, hepatograma, sorologias (hepatites, HIV, HTLV-1), β hCG, elementos anormais e sedimentos urinários, *clearance* de creatinina, parasitológico de fezes, radiografia de tórax, USG de lojas renais e PPD.

A combinação de ciclosporina com metotrexato pode ser prescrita para aumentar o efeito terapêutico e minimizar os efeitos adversos, que poderiam resultar do uso por longo tempo

de um único agente. A combinação de ciclosporina e acitretina pode ser empregada com a vantagem de a acitretina limitar o surgimento de lesões malignas e pré-malignas induzidas pela ciclosporina.

A terapia combinada de ciclosporina com calcipotriol tópico, aplicados duas vezes ao dia, durante três meses, oferece bons resultados com potencialização dos seus efeitos e melhora clínica das lesões ungueais, comparada à monoterapia.

BIOLÓGICOS

Os avanços na área da biologia molecular e celular possibilitaram o desenvolvimento de drogas cada vez mais específicas, os biológicos. Representam uma nova modalidade terapêutica para uso em várias especialidades médicas, como a oncologia, reumatologia e dermatologia. São definidos pelo FDA como “derivados de material vivo (humano, vegetal, animal ou microrganismos) usados no tratamento, prevenção ou cura de doenças em humanos”. Essa classe de medicamentos induz, sistemicamente, alterações fenotípicas da resposta imune.

Deve-se ter cautela em relação à sua toxicidade, seja renal, hepática ou para a medula óssea, além de imunossupressão, teratogenicidade e carcinogênese. As terapias biológicas incluem: (a) preparados biológicos, como derivados do sangue e vacinas; (b) peptídeos ou proteínas recombinantes, como hormônio de crescimento e eritropoietina; (c) terapias com anticorpos; (d) terapias com ácidos nucleicos e (e) terapias genéticas e celulares.

Biológicos no Uso da Psoríase e Alterações Ungueais

A utilização das drogas biológicas na psoríase ungueal deverá ser avaliada procurando considerar alguns aspectos importantes, como: a eficácia das drogas utilizadas no tratamento tópico e sistêmico, que deixa muito a desejar em relação ao controle das lesões ungueais; o impacto negativo do acometimento ungueal na funcionalidade e na qualidade de vida dos pacientes; a associação da psoríase ungueal e da artrite psoriásica; a possibilidade da ocorrência de efeitos colaterais.

Em geral, os trabalhos publicados com evidências mais fortes sobre a eficácia dos biológicos fazem parte de estudos maiores (Fase III) da eficácia e da segurança dessas drogas na artrite psoriásica ou na psoríase moderada e grave, em que as unhas foram também acompanhadas pela avaliação do NAPSI (Nail Psoriasis Severity Index) e DLQI (Dermatology Life Quality Index). Estudos não controlados mostrando casos ou série de casos têm ampliado a experiência com essas drogas, que passaram a fazer parte do arsenal terapêutico a partir da última década. Os resultados mais expressivos têm sido relatados com o uso dos anti-TNF como o infliximabe, adalimumabe e etanercept.

A ação do **infliximabe** foi demonstrada em um ensaio clínico, multicêntrico, randomizado, duplo-cego, controlado, envolvendo 378 pacientes, distribuídos aleatoriamente para uso da droga ou placebo na relação 4:1 (estudo EXPRESS), no qual a evolução do quadro ungueal foi acompanhada por 50 semanas. Os resultados mostraram melhora de 52,9% nas lesões da matriz e de 69% nas lesões do leito ungueal após 10 semanas. Ausência total de lesões foi obtida em 6,9% dos pacientes após 10 semanas, percentual que passou para 26,4% após 24 semanas e 44,7% após 50 semanas. Nos pacientes que com a randomização estavam em uso do placebo até a semana 24 foi observado que com a introdução do infliximabe, o percentual

dos que estavam sem lesões, que era de 5,1%, passou a ser de 34,5% após a semana 38 e de 48,2% após 50 semanas.

Outros estudos, embora não controlados, têm corroborado esses resultados, como o de Rigopoulos e col., mostrando que em 18 pacientes com acompanhamento de 38 semanas em uso de 5 mg/kg, houve melhora do NAPSI médio de 90% e que a qualidade de vida, embora avaliada por um instrumento diferente do DLQI, também mostrou significativa melhora.

Outro anticorpo monoclonal, o **adalimumabe**, mostrou redução de 65% na pontuação do NAPSI em 20 semanas, na dose de 40 mg de duas em duas semanas, em um grupo de 161 pacientes portadores de artrite psoriásica.

Por sua vez, o **etanercept** foi utilizado em 708 pacientes com psoríase moderada ou grave, e os resultados mostraram reduções de 51% no NAPSI e 63% no DLQI após 54 semanas de uso contínuo ou intermitente na dose de 50 mg/semanais. Inúmeros relatos de casos têm sido publicados mostrando a eficácia do etanercept na psoríase ungueal e em casos de acrodermatite contínua de Hallopeau (Fig. 11.6).

O **efalizumabe**, biológico retirado do mercado devido à associação com a ocorrência de casos de leucoencefalopatia multifocal progressiva, havia demonstrado melhora de 75% e 50% no NAPSI em 17% e 31%, respectivamente, de 112 pacientes após 24 semanas na dosagem de 1 mg/kg.

E, finalmente, o **alefacept**, uma proteína de fusão humana que age impedindo a ativação e a proliferação do linfócito T, mostrou na psoríase ungueal resultados inferiores aos das demais drogas biológicas.



FIGURA 11.6. Psoríase ungueal, tratamento com biológico etanercept e metotrexato. **A.** Antes do tratamento. **B.** Após tratamento.

Portanto, hoje existem evidências que apontam a possibilidade de que os biológicos – que já demonstraram sua eficácia na artrite psoriásica e nas formas moderadas a graves da psoríase – possam beneficiar aproximadamente a metade dos pacientes portadores de alterações nas unhas e que, em alguns casos, deverão ser considerados como opção terapêutica efetiva para tratamento da psoríase ungueal.

ANTINEOPLÁSTICOS E ALTERAÇÕES UNGUEAIS

Nos últimos anos, novos medicamentos antineoplásicos capazes de agir em alvos intracelulares específicos envolvidos no processo de transformação e progressão neoplásica foram introduzidos no mercado. Em geral produzem efeitos adversos, porém não tão intensos quanto aqueles produzidos pela quimioterapia convencional. As unhas podem ser acometidas, e diversas alterações já foram descritas, tais como fragilidade da placa ungueal, paroníquia, granuloma piogênico, diminuição na velocidade de crescimento, alterações na cor e na forma da placa ungueal.

Esses agentes podem ser classificados de acordo com o seu mecanismo de ação, conforme a Tabela 11.4.

Inibidores do Receptor do Fator de Crescimento Epidérmico

O receptor do fator de crescimento epidérmico (EGFR, *epidermal growth factor receptor*) é uma glicoproteína transmembrana envolvida no controle do crescimento e da proliferação celular. É encontrada em diversos tecidos, incluindo células do folículo piloso, glândulas sebáceas,

TABELA 11.4 Classificação dos Antineoplásicos de acordo com Mecanismo de Ação

Categoria	Agente Quimioterápico
Inibidor do sinal de transdução	Inibidores do EGFR – anticorpos monoclonais (cetuximabe, panitumumabe) e inibidores da tirosinoquinase (erlotinibe, gefitinibe, lapatinibe)
Inibidor do proteossoma	Bortezomibe
Inibidor do fuso	Taxanos: docetaxel, paclitaxel Alcalóides da vinca: vinorelbine
Antimetabólitos	Análogos da purina: fludarabina, cladribina Análogos pirimidínicos: capecitabina, tegafur, gemcitabina, pemetrexede
Agentes genotóxicos	Agentes alquilantes: carboplatina, oxiplatina Antraciclina: doxorubicina lipossomal, daunorubicina lipossomal, idarubicina Inibidores da topoisomerase I: topotecan, irinotecan

écginas e queratinócitos. Em algumas neoplasias há um descontrole da expressão do EGFR, que se encontra muito aumentada, o que, em última instância, propicia a proliferação de células tumorais no organismo.

Esses quimioterápicos são utilizados no tratamento de tumores sólidos avançados ou metastáticos, e são capazes de inibir seletivamente o EGFR, denominados inibidores do receptor do fator de crescimento epidérmico (EGFRI, *epidermal growth factor receptor inhibitors*) ou anti-EGFR. Podem ser de dois tipos: anticorpos monoclonais, que agem no domínio extracelular do receptor, e inibidores da tirosinoquinase, que agem no domínio intracelular por ação inibitória na fosforilação da tirosinoquinase. O bloqueio da via de ligação do EGFR tem como consequência o desenvolvimento de reações cutâneas justamente por se expressar nas células da pele e anexos. Os anti-EGFR, através de seu mecanismo de ação, impedem o estímulo exagerado à angiogênese, proliferação celular, inibição da apoptose deflagrada pelas células tumorais, e formação de metástases.

Além de diversas reações cutâneas possíveis, como erupção acneiforme, xerose mucocutânea e afecções dos pelos, observamos alterações ungueais que aparecem em geral dois meses após o início do tratamento. Paroníquia (15% dos casos) é a primeira alteração que ocorre, e pode estar acompanhada ou não de granuloma piogênico (5%), principalmente quando em uso de cetuximabe ou gefitinibe, acometendo múltiplos quirodáctilos e os primeiros pododáctilos. Podem ocorrer fissuras periungueais, depressões cupuliformes e eventual infecção secundária por *Staphylococcus aureus*. As unhas tendem a tornar-se quebradiças. Há relatos de onicocriptose pelo uso de erlotinibe e gefitinibe.

O lapatinibe é um inibidor potente, reversível e seletivo dos domínios da tirosinoquinase dos receptores EGFR, de dissociação lenta. Possui atividade significativa *in vitro* contra linhagens celulares de câncer de mama e está relacionado com a ocorrência de paroníquia e infecção secundária periungueal.

Os efeitos adversos ungueais causados pelos anti-EGFR foram classificados pelo *National Cancer Institute* (EUA) conforme a Tabela 11.5.

Inibidores Multiquinase

Os inibidores multiquinase agem como inibidores da tirosinoquinase em diferentes alvos na via de sinalização. Um deles é o receptor do fator de crescimento endotelial vascular (VEGFR, *vascular endothelial growth factor receptor*), fundamental na proliferação, migração e sobrevivência das células endoteliais envolvidas na angiogênese. A inibição do VEGFR interfere na formação

TABELA 11.5 Efeitos Adversos Ungueais Causados pelos anti-EGFR Foram Classificados pelo *National Cancer Institute* (EUA)

Grau	Manifestações
1	Alterações da cor e espessura, depressões cupuliformes
2	Dor no leito ungueal, perda parcial ou completa da unha
3	Interferência nas atividades diárias

de novos vasos sanguíneos que alimentam tumores. Outro alvo é o receptor do fator de crescimento derivado de plaquetas (PDGFR, *platelet-derived growth factor receptor*). Ao bloquear o PDGFR, interfere na formação dos pericitos, levando à ruptura na estabilidade e na formação dos vasos sanguíneos existentes ao redor das células tumorais. Além desses alvos presentes nos vasos tumorais, outros alvos presentes nas células tumorais são inibidos (c-KIT, FLT-3, entre outros), de acordo com o mecanismo específico de cada medicamento.

O imatinibe é utilizado no tratamento da leucemia mieloide crônica e outras doenças mieloproliferativas. A maioria dos pacientes em uso de imatinibe apresenta reações adversas hematológicas ou não hematológicas. As principais alterações ungueais observadas são hiperpigmentação e onicodistrofia, pouco frequentes.

O sorafenibe e o sunitinibe são utilizados em pacientes com carcinoma hepatocelular e carcinoma de células renais avançados. Alterações dermatológicas, como xerose cutânea, prurido, eritema acral e descamação, são observadas frequentemente. A principal alteração ungueal observada consiste em hemorragias em estilha, em geral assintomáticas e que não impedem a continuação do tratamento.

Outros Agentes Antineoplásicos

Dentre os inibidores do fuso, temos os taxanos (docetaxel e paclitaxel) e os alcaloides da vinca (vinorelbina, vincristina, vimblastina). Os taxanos podem provocar inúmeras onicodistrofias, como onicomadese, onicólise dolorosa, hemorragia e abscesso subungueal, hiperpigmentação da placa ungueal e sulcos de Beau.

A capecitabina, um antimetabólito análogo pirimidínico utilizado no tratamento de câncer de mama e cólon metastáticos, é uma pró-droga derivada do 5-fluorouracil e pode provocar melanoníquia longitudinal, paroníquia, hiperqueratose subungueal, onicólise, granuloma piogênico e onicomadese (Fig. 11.7). O tegafur pode causar melanoníquia.

A doxorubicina e a daunorubicina são causadoras frequentes de hiperpigmentação da placa ungueal. A pigmentação transversa da placa é associada à idarubicina.

Não existe um protocolo definido para o tratamento das lesões ungueais secundárias aos quimioterápicos. Indicam-se medidas de proteção e acolchoamento das áreas afetadas, vaselina tópica, corticosteroides tópicos potentes, antibióticos tópicos e sistêmicos, criocirurgia ou mesmo cirurgia reparadora quando necessário. A descontinuação temporária de alguns agentes, como os anti-EGFR, também está indicada em casos selecionados.

Embora essas alterações ungueais não impliquem risco de vida para o paciente, elas podem ser fonte de dor, desconforto ou frustração em pacientes já submetidos a rigorosos regimes de tratamento para a neoplasia subjacente e, portanto, não podem ser negligenciadas.

CORRELAÇÃO ENTRE DISTROFIAS UNGUEAIS E DROGAS

Alterações ungueais induzidas por drogas normalmente envolvem várias ou todas as unhas. Agentes quimioterápicos, devido a suas propriedades citotóxicas, são a causa mais frequente de alterações ungueais. Estas incluem sulcos de Beau, onicomadese, fragilidade, pigmentação, onicólise, paroníquia e problemas vasculares, incluindo hemorragia subungueal, hematomas e isquemia. Os retinoides orais são frequentemente responsáveis por fragilidade ungueal, paro-



FIGURA 11.7. Paciente com câncer de mama em uso de lapatinibe e capecitabina. **A.** Hipertricoso; **B.** Paroníquia, onicoatrofia, anoníquia; **C.** Fissuras periungueais; **D.** Halo eritematoso na face lateral dos pés; **E.** Descamação e fissura plantar; **F.** Paroníquia e onicocriptose.

níquia e granuloma piogênico. Os medicamentos antirretrovirais muitas vezes causam pigmentação da unha, paroníquia e granuloma piogênico. Apesar de incomum, a foto-onicólise é um efeito colateral característico de tetraciclina e psoralenos. Certos medicamentos (por exemplo, anticoagulantes e anticonvulsivantes) ingeridos durante a gravidez podem prejudicar o desenvolvimento dos dígitos, levando à hipoplasia ungueal congênita.

Sulcos de Beau e onicomadese – os fármacos mais comumente implicados incluem os agentes quimioterápicos antineoplásicos (taxanos), os retinoides e a radioterapia. São dose-dependentes e reprodutíveis a cada ciclo de tratamento. Não há profilaxia e as lesões não requerem tratamento, migrando em direção distal à medida que as unhas crescem.

Leuconíquia transversal verdadeira – durante o tratamento com quimioterápicos, principalmente adriamicina, doxorubicina, ciclofosfamida e vincristina. Outros fármacos potencialmente implicados incluem ciclosporina A, flúor, penicilamina, pilocarpina, retinoides, corticoides e sulfonamidas. Após intoxicação aguda com arsênio e tálio, as unhas apresentam múltiplas faixas de leuconíquia transversal distribuídas ao longo de toda a placa ungueal (linhas de Mees).

Onicólise e foto-onicólise – são causadas por efeitos tóxicos agudos no epitélio do leito ungueal, com perda da adesão entre a placa e o leito. Podem ocorrer bolhas hemorrágicas sob a placa ungueal e precedidas ou acompanhadas de dor.

A onicólise é comum nos pacientes tratados com taxanos – agentes quimioterápicos como docetaxel e paclitaxel. A foto-onicólise é causada pelo efeito fototóxico ou fotoalér-

gico de um fármaco, e é vista nos pacientes submetidos ao tratamento com PUVA (psoralenos com radiação UVA) e prevenida pela aplicação tópica de esmaltes ungueais coloridos. Pode ocorrer durante o tratamento com captopril, clorpromazina, tetraciclina (doxiciclina) (Fig. 11.9 B), diuréticos tiazídicos, anticoncepcionais orais e floroquinolonas.

A onicólise e a foto-onicólise em geral regredem espontaneamente, mesmo sem interrupção do fármaco causador, mas em alguns casos podem persistir após a suspensão do tratamento. A imersão dos dedos afetados em soluções antissépticas tópicas ajuda a prevenir a colonização bacteriana.

Atrofia ungueal – a aplicação prolongada dos corticoides tópicos de alta potência pode causar atrofia digital com reabsorção óssea. O dedo afetado apresenta aspecto afilado, adelgaçamento, eritema e descamação da pele periungueal.

Paroníquia aguda – a dobra ungueal proximal apresenta-se eritematosa, edemaciada e dolorosa. Várias unhas são afetadas. A paroníquia exsudativa grave pode ser observada nos pacientes tratados com metotrexato. A paroníquia causada pelos inibidores do fator de crescimento dos vasos endoteliais (VEGF) e do fator de crescimento endotelial (EGF), pelos agentes antirretrovirais e pelos retinoides é usualmente comum e em geral melhora com a redução das doses dos fármacos (Fig. 11.8 A). Os corticoides e a mupirocina tópicos podem ajudar a reduzir a inflamação e a colonização bacteriana. A paroníquia regride com a interrupção do tratamento, e pode ser seguida de onicomadese. Em geral, a reexposição resulta no reaparecimento da paroníquia.

Granulomas piogênicos – granulomas piogênicos múltiplos podem desenvolver-se nas dobras ungueais proximais e laterais como efeito colateral típico do tratamento com retinoides (Fig. 11.8 B) e com indinavir (inibidor de protease antirretroviral). Uma ou várias unhas apresentam tecido de granulação, com formação de nódulos hemorrágicos dolorosos. A patogenia ainda é desconhecida, mas alguns autores sugerem que o fármaco possa ativar os fatores angiogênicos. Recentemente, a paroníquia associada aos granulomas piogênicos foi descrita durante o tratamento com cetuximabe/C225 (anticorpo antirreceptor do fator de crescimento epidérmico) e gefatinibe (inibidor da tirosinocinase do EGFR) usados como agentes quimioterápicos. As anormalidades ungueais aparecem 1-3 meses depois do início do tratamento e melhoram com sua interrupção.



FIGURA 11.8. A. Paroníquia por fármaco, acitretin. B. Granuloma piogenico por fármaco, isotretinoína.

ALTERAÇÕES DA IRRIGAÇÃO SANGÜÍNEA UNGUEAL

Alterações Isquêmicas

Os fármacos que reduzem a perfusão digital distal podem lesar o aparelho ungueal, com alterações isquêmicas ou necrose. O fenômeno de Raynaud é o primeiro sinal típico da isquemia digital; o dedo se torna frio e desenvolve gradativamente gangrena, se a irrigação sanguínea não for normalizada. Esses efeitos colaterais podem ocorrer durante o tratamento sistêmico com β -bloqueadores e também depois da administração intralesional ou sistêmica de bleomicina. Os β -bloqueadores não cardiosseletivos, principalmente o propranolol, causam isquemia porque, como resposta à redução do débito cardíaco (induzido pelo bloqueio dos receptores β_1 cardíacos), não há vasodilatação periférica, mas sim vasoconstrição (induzida pelo bloqueio dos receptores β_2 periféricos).

A bleomicina causa isquemia em uma porcentagem significativa dos pacientes tratados. Em geral, esse efeito colateral ocorre vários meses depois do tratamento e deve-se à deposição de colágeno e glicosaminoglicanos, com alterações semelhantes às da esclerodermia. A interrupção do tratamento com bleomicina nem sempre é seguida da regressão dos sintomas.

Hemorragias Subungueais

As estilhas hemorrágicas são observadas preferencialmente nas unhas dos dedos das mãos. Os hematomas migram lentamente em direção distal, à medida que as unhas crescem. São causados pelos agentes antitrombóticos e anticoagulantes, como ácido acetilsalicílico e varfarin. Os agentes quimioterápicos antineoplásicos (principalmente taxanos) e as tetraciclina também podem causar hemorragias e hematomas subungueais devidos à trombocitopenia e/ou ao extravasamento do sangue. Recentemente foi descrito um caso de estilhas hemorrágicas causadas pelo ganciclovir (análogo nucleotídico).

As hemorragias são dependentes da dose e regredem lentamente depois da interrupção do tratamento como agente causador.

PIGMENTAÇÃO UNGUEAL

Melanoníquia

Vários fármacos podem ativar os grupos de melanócitos da matriz ungueal a produzir melanina, resultando no aparecimento de uma ou várias faixas longitudinais ou transversais marrom-claras ou negras. Geralmente várias unhas são afetadas, e quando a faixa é única é importante diferenciar entre a melanoníquia longitudinal farmacogênica e a causada pelo nevo da matriz ungueal.

A ativação difusa dos melanócitos da matriz ungueal causa pigmentação de toda a placa ungueal. A melanoníquia farmacogênica aparece mais comumente 3-8 semanas depois da ingestão de fármaco, em geral é reversível mas pode persistir por meses após a interrupção do tratamento. A reexposição não provoca recidiva.

Os fármacos responsáveis pela melanoníquia incluem AZT (Fig. 11.9 A), agentes quimioterápicos antineoplásicos, hidroxiureia e psoralenos. A radioterapia pode causar melanoníquia.



FIGURA 11.9. A. Melanônquia por fármaco, zidovudina (AZT). B. Fotonicólise por fármaco, tetraciclina.

Pigmentação Não Melanínica

A pigmentação da unha pode ser causada pelo acúmulo, dentro da placa ungueal, dos fármacos sistêmicos excretados pelo aparelho ungueal. Em geral, a pigmentação avança em direção distal com o crescimento das unhas.

As tetraciclinas e os sais de ouro frequentemente causam coloração amarelada da placa ungueal; a clofazimina causa pigmentação marrom-escura. Em outros casos, a cromônquia pode ser causada pela deposição dérmica dos fármacos administrados sistemicamente. Também pode ocorrer pigmentação dos tecidos periungueais. A pigmentação não avança à medida que a unha cresce. A cromônquia demora vários meses para regredir depois da interrupção do tratamento, e pode não desaparecer por completo. A minociclina pode causar pigmentação azul-acinzentada da placa ungueal, porém isso é raro, enquanto os agentes antimaláricos causam pigmentação marrom-azulada. Vários agentes tópicos, como alcatrão e antralina, podem depositar-se nas camadas superficiais da placa ungueal e causar pigmentação marrom-escura exógena. A pigmentação exógena migra em direção distal com o crescimento da unha e tem uma borda proximal paralela à cutícula.

Referências Bibliográficas

Farmacocinética, Mecanismo de Ação, Efeitos Adversos e Interações

Antimicóticos

Baran R, Hay R, Haneke E, Tosti A. Goals for the treatment of onychomycosis. In: *Onychomycosis*. Alemanha: Ed. Martin Dunitz, 1999; pg 40-69.

Anti-inflamatórios Corticosteroides

Baran R, Dawber RPR, de Berker DAR, Haneke E, Tosti A. eds. *Baran and Dawber's Diseases of the nails and their management*, 3rd edn. Oxford: Blackwell Science, 2001.

Análogos da Vitamina D₃

de Berker D. Management of nail psoriasis. *Clin Exp Dermatol*. 2000;25:357-362.

Lamba S, Lebwohl M. Combination therapy with vitamin D analogues. *Br J Dermatol*. 2001 Apr;144 Suppl 58: 27-32.

Retinoide e Imunossuppressores

Baran R. Etretinate and the nails (study of 130 cases) possible mechanisms of some side-effects. *Clin Exp Dermatol*. 1986; 11:148-52.

Biológicos**Biológicos no Uso da Psoríase e Alterações Ungueais**

Körver JE, Langewouters AM, van de Kerkhof PC et al. Therapeutic effects of a 12-week course of alefacept on nail psoriasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006;20:1252-1255.

Puig L, Barco D, Vilarrasa E et al. Treatment of acrodermatitis continua of Hallopeau with TNF-blocking agents: case report and review. *Dermatology*. 2010;220:154-158.

Antineoplásicos e Alterações Ungueais

Bornhausen-Demarch E, Towersey L, Berger T, Hay R, Palladino A, Lobo M.K. Antibacterial cream with lipohydroxy acid as a new alternative treatment for cetuximab induced papulopustular eruption. *6th EADV Spring Symposium*, Bucarest, Romênia, 2009.

Correlação entre Distrofias Ungueais e Drogas

Gupta AK, Ryder JE, Baran R. The use of topical therapies to treat onychomycosis. *Dermatol Clin* 2003; 21(3):481-9.

Nuglisch LER, Dias DT, Sehn E, Bento AC, Baesso ML, Santos STS, Fushimi MY. Photoacoustic spectroscopy to evaluate the penetration of two antifungal agents through the human nail. *J. Phys. IV France* 2005;125: 631-633.

- A**
- Acantólise, 103
 - Acantose nigricante, 159
 - Ácido retinoico, 86
 - Ácido tricloroacético (ATA), 86
 - Acitretina, 105, 223
 - Acolchoamento, 62
 - Acondicionamento e transporte do material coletado, 175
 - Acrilatos, 121
 - Acroceratose paraneoplásica, 159
 - Acrodermatite contínua de Hallopeau, 51, 222, 226
 - Acrometástases, 164
 - Acrosteólise, 110
 - Actina de músculo liso, 197t
 - Adalimumabe, 226
 - Alefacept, 226
 - Alopecia areata (AA), 42, 67
 - Alteração da forma, 20t
 - Alterações da irrigação sanguínea ungueal, 232
 - Alterações isquêmicas, 232
 - Alterações ósseas subungueais, 205
 - Alterações ungueais, 67
 - Alterações vasculares, 36
 - Amorolfina, 80, 214
 - Amostras clínicas, 175
 - Amputação completa do dígito, 161
 - Análogos da vitamina D, 220
 - Análogos da vitamina D₃, 218
 - Anatomia, 1
 - Anestesia, 125
 - Anestesia local, 125
 - Anfotericina B, 100
 - Anoniquia, 11, 20t, 45
 - Anticorpos, 194, 195
 - Anticorpos monoclonais, 228
 - Antígeno, 194
 - Antígenos leucocitários humanos (HLA), 194
 - Anti-inflamatórios corticosteroides e combinações, 217
 - Antimicóticos, 214
 - Antineoplásicos, 227
 - Antissoro policlonal, 195
 - Antissoros para citoqueratinas, 195
 - Anti-TNF, 225
 - Apêndice osteomuscular, 1, 3
 - Articulação interfalangiana distal (IFD), 147
 - Artrite psoriásica, 225
 - Artrite psoriática, 201, 206, 208
 - Artrite reumatoide, 201
 - Ativação melanocítica, 193

- Atrofia ungueal, 231
 Aumento da curvatura transversa da unha, 61
 AVitD3, 220
- B**
- Bcl-2, 197t
 Bicho de pé, 90
 Bicho-de-porco, 90
 Biológicos no uso da psoríase e alterações ungueais, 225
 Biópsia com *punch*, 129, 130
 Biópsia da dobra ungueal proximal, 131
 Biópsia da matriz com *shaving*, 133
 Biópsia da matriz, 129
 Biópsia do leito ungueal, 129
 Biópsia do linfonodo-sentinela (BLNS), 169
 Biópsia longitudinal de toda a unidade ungueal, 130
 Biópsia longitudinal do leito ungueal, 129
 Biópsia longitudinal lateral, 130
 Biópsia longitudinal mediana, 130
 Biópsia transversa da matriz, 129
 Biópsia ungueal, 128
 Biópsias de melanoníquias, 132
 Biotina, 117
 Blastomicose sul-americana, 94
 Bleomicina, 232
 Bleomicina, sulfato de, 87
 Bloqueio digital, 126
 Bloqueio transtecal, 126
 Braquioníquia, 11
 Bupivacaína, 127t
- C**
- Cabo de bisturi, 127
 Calcipotriol, 220
 Calcitriol, 220
 Canal de Sucquet-Hoyer, 149
 Cancro esporotricótico, 97
 Cancroide, 97
Candida albicans, 82
 Cantaridina, 86
 Capecitabina, 229
 Capilaroscopia, 199
 Capilaroscopia periungueal (CPU), 199
 Capilaroscopia periungueal panorâmica, 199
 Capilaroscopia periungueal proximal (CPU), 24
 Carbonato de lítio, 105
 Carcinoma de ovário, 159
 Carcinoma espinocelular (CEC), 152, 160
 CD34, 197t
 CD68, 195
 CD68, 197t
 CEC *in situ*, 160
 Celulite, 84
 Ceratoacantoma (CA), 151
 Ceratoacantomas atípicos, 152
 Ceratolíticos, 86
 Ceratose subungueal, 106
 Ceratose subungueal em ruínas, 185
 Cetoconazol, 215
 Ciclopiroxolamina, 214
 Ciclosporina, 222, 224
 Cirurgia da paroníquia crônica, 142
 Cirurgia histográfica, 140
 Cirurgia micrográfica, 140, 161, 168
 Cirurgia micrográfica de Mohs, 140
 Cisto epidermoide, 208
 Cisto mixoide (CM), 147, 208
 Cisto mixoide mixomatoso, 147
 Cistos sinoviais e mucosos, 203
 Clip system, 62
Clipping, 197

- Clipping* da placa ungueal, 195
 Clobetasol esmalte, 218
 Cloroníquia, 83
Clubbing, 9, 32, 47
Coccidioides immitis, 94
 Coiloníquia, 9, 20t, 33
 Coinfecção fúngica, 83
 Coleções subungueais, 205
 Colheita de material clínico, 175
 Complexo primário pulmonar, 94
 Condroma, 155
 Contaminantes, 177
 Controle hemostático, 128
 Coproporfíria hereditária, 110
 Corpos de Civatte, 56
 Corpos redondos, 103
 Correlações das distrofias ungueais
 na doença sistêmica, 32
 na doença dermatológica, 23
 na infância, 38
 no idoso, 45
 Correntes de ondas, 134
 Cortes de congelação, 140
 Corticosteroides sistêmicos, 218
 Corticosteroides tópicos, 217
 Corticoterapia intralesional, 218
 Cosméticos, 118
 Cosmetologia, 113
 Cremes, 211
 Crescimento das unhas, 4-5
Crio spray, 136
 Criocirurgia, 135
 Criogênio, 136
 Crioterapia, 87
 Critérios de cura da onicomicose, 80
 Cromogranina, 197t
 Cromoníquia, 17, 20t, 35
 Cromoníquia esverdeada, 83, 196
 Cultura, 95, 173, 177
 Cultura de fungos, 197
 Curativos, 128
 Curetas, 127
 Curvatura transversa, 9
 Cuticulite, 19, 20t, 38
- D**
- Dactilite bolhosa distal, 43
 Dano na matriz ungueal, 52
 Dano no leito ungueal, 52
 Daunorrubicina, 229
 Dermatite atópica (DA), 121
 Dermatite de contato alérgica (DCA),
 121
 Dermatite de contato ocupacional
 (DCO), 121
 Dermatite de contato por irritantes
 primários (DCIP), 121
 Dermatomiosite, 159
 Dermatoscopia, 6, 89, 179, 184
 Dermatoscópio, 83, 199
 Dermatoscópio manual, 184
 Dermoabrasão, 105
 Dermoscopia, 179, 184
 Descamação lamelar, 116
 Descolador de Freer, 127
 Determinantes, 195
 Diafanoscopia, 6
 Diascopia, 6
 Diascopia com óleo de imersão, 184
 Dimetilsulfóxido (DMSO), 212
 Disceratose, 103
 Disidrose, 69
 Disidrose idiopática, 69
 Disidrose verdadeira, 69
 Disseminação cutânea, 93
 Disseminação do melanoma, 169
 Distrofia das 20 unhas, 42
 DLQI (Dermatology Life Quality
 Index), 225

- Dobra anterior, 58
 Dobra lateral, 58
 Dobra proximal, 190
 Dobra ungueal, 2
 Docetaxel, 229
 Doença de Bowen, 160
 Doença de Darier, 103
 Doença de Hailey-Hailey, 105
 Doença ungueais não melanocíticas, dermatoscopia, 184
 Doenças ungueais melanocíticas, dermatoscopia, 179
 Doenças ungueais ocupacionais, 120
 Doppler colorido, 201
 Dor, 6
 Doxorrubicina, 229
 Drenagem cirúrgica, 82
 Drenagem espontânea, 82
 Drogas biológicas, 225
- E**
- Ectoparasitose, 88
 Eczema disidrótico, 69
 Efalizumabe, 226
Eleonysis, 12
 Eletrocirurgia, 134
 Embriologia, 3
 Emulsões, 211
 Encondroma, 155
 Endurecedores, 117
 Êntese, 3
 Epidermólise bolhosa (EB), 43, 107
 Epidermólise bolhosa distrófica (EBD), 108
 Epidermólise bolhosa distrófica de Cockayne-Touraine, 109
 epidermólise bolhosa juncional (EBJ), 108
 Epidermólise bolhosa juncional Herlitz, 108
 Epidermólise bolhosa simples (EBS), 108
 Epidermólise bolhosa simples de Koebner, 108
 Epidermólise bolhosa simples de Weber Cockayne, 108
 Epidermólise bolhosa simples Dowling-Meera, 108
 Epidermólise bolhosa simples localizada, 108
 Epítapos, 194
 Eponíquio, 190
 Erlotinibe, 228
 Escabicidas, 89
 Escabiose, 88
 Esclerodermia, 23, 199
 Esclerodermia localizada, 23
 Esclerose sistêmica, 23
 Esclerose tuberosa, 27, 155
 Esmalte, 213
 Esporotricose, 96
 Estilha hemorrágica, 14, 20t, 35, 232
 Estrias longitudinais, 20t
 Esvaziamento linfonodal, 169
 Etanercept, 226
 Exame dermatoscópico ungueal, 184
 Exame micológico direto, 95, 173, 176
 Exame radiológico (raio X), 205
 Exames complementares da unidade ungueal, 201
 Exames complementares de imagem, retroniquia, 65
 Excisão cirúrgica ampliada, 161
 Excisão cirúrgica limitada, 161
 Exérese cirúrgica, 87
 Exostose óssea, 157
 Exostose osteocartilaginosa, 157
 Exostose subungueal, 49, 203

- F**
- Faixas de Muerke, 17
 - Fármacos usados nas onicopatias, 211
 - Fator VIII, 197t
 - Fator XIIIa, 197t
 - Fenda longitudinal, 20t
 - Fenda transversa, 20t, 116
 - Fenda única longitudinal, 116
 - Fenômeno de Koebner, 104
 - Fenômeno de Raynaud, 24, 201, 232
 - Fibra de memória, 62
 - Fibroma periungueal, 27, 205
 - Fibromas periungueais e subungueais, 203
 - Fibromas ungueais, 153
 - Fibroqueratoma digital adquirido, 153
 - Fibroqueratoma periungueal adquirido (FQPA), 153
 - Finalização cirúrgica, 138
 - Fisiologia, 4
 - Fissuras, 20t
 - Fita elástica e adesiva, 138
 - Flebotomíneos transmissores, 92
 - Fluconazol, 215
 - 5-fluoruracil, 87
 - Forma aguda-subaguda juvenil, 94
 - Forma crônica multifocal, 95
 - Forma crônica unifocal, 94
 - Forma cutânea, 97
 - Forma cutâneo-linfática, 97
 - Forma extracutânea, 97
 - Forma mucosa, 97
 - Forma residual, 97
 - Formação das unhas, 5
 - Formaldeído, 120
 - Formas especiais, 97
 - Foto *finder*, 199
 - Foto-onicólise, 230
 - Fotoproteção, 105
 - Fotossensibilidade, 110
 - Fotossensibilidade endógena, 110
 - FXIIIa, 195
- G**
- Gânglion, 148
 - Gato, 97
 - Gefitinibe, 228
 - Géis, 211
 - Gengivoestomatite herpética, 87
 - Glomangiossarcoma, 150
 - Granuloma piogênico, 134, 136, 231
 - Granulomas, 203
 - Grãos, 103
 - Griseofulvina, 215
- H**
- Hamartoma, 149
 - Hanseníase, 26
 - Haptenos, 194
 - Hematoma subungueal, 49, 181, 232
 - Herpes, 87
 - Herpes genital, 87
 - Herpes simplex periungueal, 87
 - Herpes zoster, 87
 - Hipercalcemia, 221
 - Hiper calciúria, 221
 - Hiper-hidrose, 69
 - Hiperplasia do leito, 20t
 - Hiperplasia melanocítica benigna, 193
 - Hiperqueratose ungueal, 20t
 - Hiponíquio, 2, 190
 - Histologia, 190
 - Histopatologia, 190, 191
 - HMB-45, 195, 197t
 - Hyfrecator[®], 134
- I**
- Idarrubicina, 229
 - Idiótipo, 195

- Imatinibe, 229
 Imiquimode, 86
 Imunógeno, 195
 Imuno-histoquímica nas lesões melanocíticas, 194
 Imunossuppressores, 222
 Infleximabe, 225
 Inibidores da tirosinoquinase, 228
 Inibidores do receptor do fator de crescimento epidérmico (anti-EGFR), 227
 Inibidores multiquinase, 229
 Injeção volar (palmar) única, 126
 Instrumentos cirúrgicos, 127
 Interferon, 86
 Iodeto de potássio (KI), 100
 Irrigação sanguínea ungueal, alterações da, 232
 Itraconazol, 100, 214
 Ivermectina, 89
- J**
- Ki-67, 197t
- L**
- Lâmina ungueal, 2, 190
 Lapatinibe, 228
Larva migrans periungueal, 136
 Laser, 87
 Laser ou *shaving* de massas ceratóticas, 105
 Leishmaniose, 91
 Leishmaniose cutânea, 92
 Leishmaniose cutânea difusa, 92
 Leishmaniose cutâneo-mucosa, 92
 Leishmaniose tegumentar, 92
 Leito ungueal, 2, 190
 Lentigo, 181
 Lentigo subungueal, 193
 Lesão inicial de inoculação, 93
 Lesões osteocartilaginosas de interesse no estudo da unha, 155
 Lesões tumorais, 20t, 205
 Leuconíquia, 17, 35, 46, 105
 Leuconíquia aparente, 17, 20t
 Leuconíquia transversal verdadeira, 230
 Leuconíquia verdadeira, 17, 20t
 Levamisol, 86
 Lidocaína, 127t
 Ligamento, 3
 Linfocintilografia pré-operatória, 169
 Linfonodo-sentinela, 169
 Linhas de Mees, 33
 Linhas de Muehrcke, 34
 Líquen aureus, 58
 Líquen escleroso, 58
 Líquen estriado, 58
 Líquen nítido, 6
 Líquen plano ungueal, 56, 188, 191, 218
 Loções cremosas, 211
 Lúnula, 20t, 190
 Lúnula avermelhada, 35
 Lúpus eritematoso (LE), 25, 201
 Lúpus eritematoso discoide (LED), 25
 Lúpus eritematoso sistêmico (LES), 25
- M**
- MAC387, 195, 197t
 Mancha "em óleo", 20t
 Mancha "salmão", 20t
 Manicure, 119
 Manifestação paraneoplásica, 158
 Manifestações alérgicas, 120
 Manifestações ocupacionais, 120
 Marsupialização, 83
 Matricectomia, 134, 137

Matricectomia com fenolização parcial da matriz, 137

Matriz, 1

Matriz ungueal, 190

Mau alinhamento congênito do hálux, 45

Melan-A, 195

Melanoma acral lentiginoso (MAL), 168

Melanoma amelanótico, 168, 180

Melanoma disseminativo superficial (MDS), 168

Melanoma do aparelho ungueal (MAU), 166

Melanoma *in situ*, 168

Melanoma *in situ* subungueal, 194

Melanoma nodular primário (MNP), 168

Melanoma subungueal, 132, 150

Melanoma ungueal, 166, 169, 179

Melanoníquia, 17, 20t, 35, 129, 179, 195, 197, 232

Melanoníquia estriada, 166

Melanoníquia longitudinal, 40, 132, 166, 184

Melanoses, 20t

Metástase para uma falange, 164

Método *a fresco*, 140

Método de coleta, 174

Método de Munique, 140

Métodos semiológicos, 150

Metotrexato, 223

Micélio, 173

Micologia, 173

Micológico direto, 197

Micose subcutânea, 96

Microscopia de epiluminescência, 184

Multibacilares (MB), 26

Múltiplas fendas denteadas, 116

Mycobacterium leprae, 26

N

NAPSI (Nail Psoriasis Severity Index), 54, 225

NAPSI modificado - Cassell e cols., 55

NAPSI modificado - Parrish e cols., 54

NAPSI-Baran, 54

NAPSI-Rich e cols Total, 54

NAPSI-Rich e cols unha-alvo, 54

Neoplasias não melanocíticas, 158

Neurofibroma, 150

Nevo, 180

Nevo azul subungueal, 181

Nevo congênito, 180

Nevo melanocítico subungueal, 193

Nitrogênio líquido, 136

Nódulos de Heberden, 148

Nódulos de Osler, 36

O

Óleo, 212

Onicoatrofia, 11, 20t, 49

Onicoclavus, 48

Onicocriptose, 48, 58, 137, 205

Onicocriptose da dobra proximal, 65

Onicocriptose da infância, 43

Onicocriptose subcutânea, 59, 137

Onicodistrofia congênita, 206

Onicofagia, 38

Onicogrifose, 14, 20t, 33

Onicólise, 14, 20t, 33, 49, 230

Onicólise distal, 116

Onicomadese, 14, 20t, 33, 65, 205, 230

Onicomatricula (OM), 162, 208

Onicomucose, 41, 73, 185, 191, 197

Onicomucose distrófica total (ODT), 77

Onicomucose do tipo Endonyx (OE), 77

Onicomucose subungueal distal e lateral (OSDL), 74

- Onicomiose subungueal proximal (OSP), 75
- Onicomiose superficial (OS), 76
- Onicomioses por fungos filamentosos não-dermatófitos (FFND), 80
- Onicorrexe, 116
- Onicosquizia, 12, 20t, 33
- Órteses, 62
- Ortonixia, 61
- Osteoartropatia hipertrófica, 159
- Osteoartropatia hipertrófica pulmonar, 33
- Osteocondrite, 84
- Osteocondroma, 156
- Osteoma osteoide, 150, 158
- Osteomielite, 83
- P**
- Paclitaxel, 229
- Panarício, 81
- Panarício herpético, 43, 87
- Papilomavírus humano (HPV), 84
- Paquioníquia, 15, 20t
- Paquioníquia congênita, 106
- Paracoccidioides brasiliensis*, 94
- Paracoccidioidomicose, 94
- Paroníquia, 19, 20t
- Paroníquia aguda, 81, 231
- Paroníquia crônica, 36, 65, 82, 142, 218
- Paroníquia herpética, 87
- Paroníquia microbiana, 81
- Patogênicos, 177
- Paucibacilares (PB), 26
- PCNA, 197t
- Pênfigo benigno familiar, 105
- Pênfigo foliáceo (PF), 30
- Pênfigo paraneoplásico, 159
- Pênfigo *vegetans*, 30
- Pênfigo vulgar (PV), 29
- Penfigoide, 30
- Pênfigos, 29
- Perioníquio, 81
- Petéquias, 36
- Pigmentação étnica, 181
- Pigmentação não melanínica, 233
- Pigmentação racial, 181
- Pigmentação ungueal, 232
- Pinça de Adson, 127
- Pinça goiva, 127
- Pinça goiva biarticulada, 127
- Pinça longa reta, 127
- Pinça tipo Halstead mosquito, 127
- Pinças de campo Backaus, 127
- Piocianina, 83
- Pitíriase rubra pilar, 30
- Pitting*, 12, 20t, 33
- Placa ungueal, 190
- Podofilina, 87
- Podofilotoxina, 87
- Poliquimioterapia (PQT), 26
- Pomphoix, 69
- Ponto em alfa, 138
- Porfíria aguda intermitente, 110
- Porfíria cutânea tarda, 110
- Porfíria de Doss, 110
- Porfíria eritropoiética, 110
- Porfíria eritropoiética congênita, 110
- Porfíria variegata, 110
- Porfirias agudas, 110
- Porfirias crônicas, 110
- Porfirinas, 110
- Porta-agulhas, 127
- Posaconazol, 217
- Poupadores de corticosteroides, 218
- Primoinfecção, 95
- Proteína S-100, 195, 197t
- Pseudoleuconíquia, 19, 20t, 46
- Pseudomonas aeruginosa*, 82, 83
- Psoríase, 205

Psoríase ungueal (PU), 51, 186, 191,
198, 218, 220, 223, 225

Pterígio, 36

Pterígio dorsal, 15, 20t

Pterígio ventral, 15, 20t

Pulga-da-areia, 90

Punchs, 128

Q

Queda dos cabelos, 68

Queratoacantoma, 134

Queratose subungueal, 14

Quimiocirurgia, 140

R

Radiofrequência (RF), 134

Radiologia, 205

Raias distais, 20t

Raias distais longitudinais, 185

Raios X, 6

Raspado ungueal, 175

Ravuconazol, 217

Reação em cadeia da polimerase (PCR),
88

Reação hanseniiana tipo II, 26

Reações alérgicas, 120

Receptor do fator de crescimento
derivado de plaquetas (PDGFR),
229

Receptor do fator de crescimento
endotelial vascular (VEGFR), 229

Registro, 174

Regra do ABCDEF, 167

Removedores de esmalte, 119

Resina acrílica, 62

Ressecamento, 20t

Ressonância nuclear magnética (RNM),
6, 206

Retinoides sistêmicos, 222

Retinoides tópicos de baixa potência,
105

Retroníquia, 65, 205

RNM da falange normal, 207

Ropivacaína, 127t

Rugina, 128

S

Sarcoidose, 28

Sarcoptes scabiei variedade *hominis*, 88

Sarna crostosa, 88, 89

Sarna norueguesa, 89

Semiologia, 6

Semiologia da unidade ungueal, 6

SIDA, 38

Sinais físicos, 9, 20t

Sinais físicos das unhas, 9

Sinal de Hutchinson, 167, 180

Sinal de Hutchinson atípico, 180

Sinal de micro-Hutchinson, 180

Sinal de pseudo-Hutchinson, 180

Síndrome da unha verde, 83

Síndrome das unhas amarelas(SUA), 33,
159

Síndrome das unhas frágeis (SUF), 185

Síndrome de Bazex, 159

Síndrome de DOOR, 206

Síndrome de Fong, 206

Síndrome de FONG, 45

Síndrome de HOOD, 45, 205

Síndrome de Jackson-Lawler, 106

Síndrome de Jadassohn-Lewandowsky,
106

Síndrome de Kindler, 108, 109

Síndrome do glucagonoma, 159

Síndrome neurocutânea, 27

Síndrome unha-patela, 35, 45

Síndrome vesiculosa de mãos e/ou pés,
69

- Síndromes paraneoplásicas (SP), 158
 Sintoma, 6
 Sítios anatômicos, 20t
Slow Mobs, 141
 Soluções, 211
 Sorafenibe, 229
Sporothrix schenckii, 96
Staphylococcus aureus, 82
Streptococcus pyogenes, 82
 Sulco de Beau, 12, 20t, 33, 230
 Sulcos longitudinais, 12
 Sulcos transversais, 12
 Sunitinibe, 229
 Superinfecção bacteriana, 91
- T**
- Tecido de granulação, 20t
 Técnica de Grocott, 95
 Técnica de marsupialização, 142
 Técnica de Syme, 161
 Terapia fotodinâmica, 87
 Terbinafina, 100, 215
 Tesouras, 127
 Teste citológico de Tzanck, 88
 Teste de leitura imediata (prick test), 121
 Teste de Love, 6
 Teste de Montenegro, 93
 Testes epicutâneos de leitura tardia (*patch tests*), 122
 Tétano, 91
 Tioconazol, 214
 Tomografia computadorizada, 6
 Transiluminação, 6
 Traquioníquia, 12, 20t, 42
 Traquioníquia brilhosa, 42
 Traquioníquia opaca, 42
 Tratamento conservador, 61
 Tratamento conservador combinado, 64
 Tratamento sistêmico, psoríase ungueal, 55
 Tratamento tópico, psoríase ungueal, 55
 Triancinolona, 218
Trichophyton mentagrophytes var. *interdigitale*, 178
Trichophyton rubrum, 178
 Tridimensional (3D), 201
 Tumor de Köenen, 27, 155
 Tumor fibroepitelial, 163
 Tumor glômico, 6, 149, 205, 207
 Tumores de linhagem epitelial, 195
 Tumores de linhagem fibro-histiocitária, 195
 Tumores de linhagem melanocítica, 195
 Tumores fibrosos do aparelho ungueal, 153
 Tunga penetrans, 90
 Tungíase, 90
 Tungíase disseminada, 90, 91
- U**
- Ultrassonografia, 6, 201
 Ultrassonografia da unha, 201
 Ultrassonografia de tumores da unha, 201
 Unha em garra, 11
 Unha em pinça, 9, 61, 205
 Unha em telha, 9
 Unha em vidro de relógio, 47
 Unha encravada, 58
 Unha encravada infantil, 59, 137
 Unha encravada por hipertrofia, 58
 Unha meio a meio, 34
 Unha plicata, 9
 Unhas artificiais, 118
 Unhas de Terry, 17, 34
 Unhas duras, 113
 Unhas ectópicas, 44

Unhas em usura, 11
Unhas esculpidas (acrílico), 118
Unhas frágeis, 113
Unhas friáveis, 116
Unhas hipocráticas, 47
Unhas hipocráticas, 9
Unhas senis, 46
Unhas urêmicas meio a meio, 17

V

Variante múltipla, 150
Veículos, 211
Verruga canthi, 84
Verruga periungueal, 84
Verruga vulgar, 84
Verrugas, 84
Verrugas periungueais, 40, 136
Verrugas subungueais, 136
Verrugas virais, 134
Vídeo capilaroscópio, 199
Vimblastina, 229
Vincristina, 229
Vinorelbina, 229
Voriconazol, 217