

CASE REPORT

**SÍNDROME DE FOURNIER COMO CONSEQUÊNCIA DE INSUFICIÊNCIA
HEPÁTICA: RELATO DE CASO**

Thamirys Cristine Camargo de Morais¹, Alan Fernandes Rodrigues¹, Wallan de Deus Caixeta Matos¹, Pedro Eduardo Ferreira Nader²

RESUMO

A fascíte necrotizante é uma infecção bacteriana que evolui rapidamente e possui um alto potencial de mortalidade. Quando associada à infecção polimicrobiana que acomete inicialmente o períneo é denominada síndrome de Fournier. É uma síndrome que acomete frequentemente crianças, sendo aquelas em situação de vulnerabilidade as mais acometidas. A insuficiência hepática, que leva a desnutrição, é um fator de risco muito atribuído, sendo facilitador ou até mesmo agravante.

Palavras-chave: Desnutrição; Fascíte; Necrose.

¹ Discentes da Universidade Federal do Tocantins;

² Cirurgião Plástico e Docente da Universidade Federal do Tocantins.

Endereço: Quadra 105 Norte, Alameda das Mangueiras, QI 2 Lote 4. 77001-050. Telefone: (63) 8135-3439, E-mail: thatazinha_morais@hotmail.com.

CASE REPORT: FOURNIER SYNDROME AS A CONSEQUENCE OF LIVER FAILURE

ABSTRACT

Necrotizing fasciitis is a bacterial infection that progresses rapidly and has a high potential for mortality. When associated with polymicrobial infection that initially affects the perineum, it is called Fournier's syndrome. It is a syndrome that often affects children, and those most affected are in vulnerable situations. Liver failure which leads to malnutrition, is a risk factor very attributed, being facilitator or even aggravating.

Keywords: Malnutrition; Necrosis; Fasciitis.

INTRODUÇÃO

A Insuficiência Hepática Aguda (IHA) em crianças é rapidamente progressiva e ocorre em crianças previamente hígdas. É definida por evidenciar bioquimicamente lesão hepática e coagulopatia não corrigível com vitamina K com $\text{INR} \geq 1,5$ na presença de Encefalopatia Hepática (EH) ou $\text{INR} \geq 2$ independente se há ou não EH. A evolução clínica desses quadros é altamente variável, dependendo da região geográfica, etiologia, antecedentes familiares e idade. Nos países em desenvolvimento, a principal causa de IHA em crianças são as hepatites virais, principalmente as causadas pelos vírus A, B e E, podendo ser decorrente de outras causas como autoimune, medicamentosa ou vasculites. (KATHEMAN, 2015)

Clinicamente, manifesta-se inicialmente com vômitos e hiporexia, podendo evoluir para icterícia, irritabilidade e alteração do padrão sono/vigília (PANDIT, 2015). Laboratorialmente, além da alteração do coagulograma, apresenta-se com elevação de bilirrubinas, das aminotransferases e diminuição da albumina. A doença hepática, por si só, culmina em uma imunossupressão que, quando associada à

hiporexia e, conseqüente à desnutrição, torna-se mais intensa, aumentando a suscetibilidade da criança a infecções.

Os componentes do sistema complemento também estão diminuídos e/ou com sua função comprometida quando comparados aos de uma criança eutrófica. Com isso, a opsonização, fagocitose, quimiotaxia e apoptose ficam prejudicados. A função humoral, embora normal em termos quantitativos, pode mostrar alterações funcionais, sendo que a deficiência de IgA secretora é a mais frequentemente observada.

O aspecto clínico se caracteriza por edema de face e/ou anasarca, alterações dos cabelos (coloração, textura e facilidade em se soltar do couro cabeludo), alterações da pele (lesões hipocrômicas ao lado de hiperocrômicas, com descamação) e hepatomegalia (decorrente de esteatose). Associado ao nível sérico de albumina, esses achados são usados para definir, pela Classificação de MacLaren, a doença em Kwarshiorkor ou Marasmo. Em geral, acomete crianças mais velhas (> 2 anos) e pode cursar com apatia e/ou irritabilidade e ascite. Na doença hepática associada à DPE, apesar da ingestão dietética reduzida ser considerada seu principal fator, há contribuição também da má digestão e má

absorção, por enteropatia e deficiências pancreática e biliar.

As infecções de pele podem ser classificadas em três categorias, dependendo de sua extensão e profundidade. As que envolvem derme e hipoderme são as celulites e erisipela, que podem ou não envolver necrose ou dano muscular. A fascíte necrotizante é uma infecção muscular com necrose, que envolve e se estende além da fáscia periférica profunda.

A fascíte necrotizante é uma infecção bacteriana que evolui rapidamente e possui um alto potencial de mortalidade. Inicia na fáscia superficial evoluindo para trombose de pequenos vasos sanguíneos da fáscia e o processo necrótico avança sobre tecidos mais profundos. Diversos microorganismos estão associados, porém, estreptococos são os mais comumente implicados.

As manifestações clínicas não são específicas, o que torna o diagnóstico difícil. Na maioria dos casos, a manifestação inicial é de alterações cutâneas que sugerem infecção local, podendo ocorrer febre associada a dor muscular. Pode ocorrer evolução para choque séptico. Alguns pacientes podem manter-se em estado geral relativamente

bom até fases avançadas, apresentando apenas dor. Quando causada por infecção polimicrobiana e acomete o períneo é denominada Síndrome de Fournier.

A Síndrome de Fournier é uma fascíte necrotizante sinérgica que se inicia no escroto e pênis no caso dos homens e na vulva das mulheres. É uma patologia grave causada por bactérias Gram positivas, Gram negativas ou anaeróbias. Pode ocorrer envolvimento sistêmico importante e em alguns casos, pode levar ao óbito. Sua fisiopatologia é caracterizada por endarterite obliterante que leva à isquemia e trombose dos vasos subcutâneos e adjacentes, facilitando a entrada de bactérias que constituem a flora normal da pele. À medida que aumenta a concentração de bactérias ocorre uma redução ainda maior da concentração de oxigênio, provocando uma disseminação maior de organismos anaeróbios produtores de gases, os quais são responsáveis pela crepitação característica demonstrada nas primeiras 48 a 72 horas de infecção.

A segunda e a sexta décadas de vida são mais acometidas, sendo que, aqueles que apresentam comorbidades predisponentes associadas possuem uma taxa mais elevada. As comorbidades mais predisponentes são: estados debilitantes

(sepse, desnutrição) ou imunossupressores (diabetes melitus, alcoolismo crônico, doenças malignas, AIDS, sarampo, uso de quimioterápicos), doenças colorretais e urogenitais, uso de drogas endovenosas e trauma.

O tratamento é cirúrgico, através do debridamento das regiões desvitalizadas associado à antibioticoterapia contra Gram negativos, Gram positivos e anaeróbios (de amplo espectro). Se ocorrer progressão do processo necrótico novas intervenções serão necessárias. Antes do procedimento, deve-se fazer a cultura do tecido para melhor guiar o tratamento antimicrobiano e após o resultado a terapia, pode ser ajustado o antimicrobiano. A duração da terapia dependerá da evolução clínica do paciente. Possui melhor prognóstico em pacientes jovens nos casos em que o tratamento cirúrgico é instituído de forma precoce.

RELATO DE CASO

L. S. S., 1 ano, filho de L. S. C., natural de Xambioá – TO. Mãe relata que criança iniciou quadro febril não aferido há cerca de 2 meses, associado a queda do estado geral, astenia, aumento doloroso do volume abdominal (hepatoesplenomegalia

dolorosa), palidez e estado choroso. Mãe procurou atendimento hospitalar em Xambioá, onde a criança teve sua terapêutica direcionada para uma provável faringoamidalite.

Não apresentando melhora, ocorrendo deterioração do quadro da criança, mãe retorna ao hospital Municipal de Xambioá com a criança, que agora apresentava lesões bolhosas na porção superior da cocha direita, principalmente na parte medial, que se estendem para região inguinal, associadas a intenso edema testicular (4+/4+), sendo a criança encaminhada para o Hospital Regional de Araguaína no dia 24/05/2015. Mãe relata que ao chegar em Araguaína levantou-se a suspeita de erisipela bolhosa, iniciando antibioticoterapia com vancomicina e imipenem.

As lesões bolhosas evoluíram com extensas áreas de necrose, levantando-se a hipótese de evolução do quadro para uma fasciite necrotizante, sendo levado ao centro cirúrgico para debridamento das áreas desvitalizadas no dia 25/05, 27/05 e 04/06. Ainda no dia 25/05, foi realizada ma ultrassonografia da região inguinal e perna direita que demonstrou adenomegalia inguinal de provável origem inflamatória e espessamento e heterogeneidade da pele e

tecido celular subcutâneo, sugestivo de celulite.

Por apresentar piora progressiva do quadro, piora progressiva do quadro mesmo após permanecer cerca de 1 mês no Hospital Regional de Araguaína, o paciente foi então encaminhado ao Hospital Geral Público de Palmas, sendo internado neste no dia 08/06 em unidade de terapia intensiva. Em Palmas criança apresentou quadro transitório de icterícia, acompanhado de queda nos valores de albumina e elevação de transaminases. Foi realizada pesquisa de leishmania devido à hipótese de leishmaniose visceral com resultado negativo e iniciou-se terapia antimicrobiana com meropenem.

Após 2 semanas de antibiótico terapia, realizando debridamentos em dias alternado no centro cirúrgico foi realizado o enxerto cutâneo utilizando a faca de Blair para a retirada do enxerto da área doadora, que nesse caso foi a coxa esquerda. O paciente vem evoluindo bem, apresentando-se em bom estado geral, com pega total do enxerto.



Figura 1. Imagem apresenta as áreas de necrose no dia de entrada no Hospital Geral de Palmas.



Figura 2. Mostra a área da coxa direita após o enxerto de pele.

DISCUSSÃO

O comprometimento do sistema imune na Desnutrição Energético-Protéica (DEP) grave começa nas defesas inespecíficas, por perda da integridade das barreiras (epitelial e mucosa) e menor produção de fatores protetores. Nas crianças desnutridas, o número de leucócitos, a mobilização dos fagócitos para o foco inflamatório e a digestão

intracelular estão deficitários, comprometendo a primeira linha de defesa do organismo e aumentando a suscetibilidade à infecções. Quanto aos radicais livres, há redução importante da sua produção em desnutrição severa, o que culmina em uma função microbicida deficitária dos macrófagos. Pode haver ainda associação com carência de nutrientes importantes na composição do sistema imune como: aminoácidos específicos, nucleotídeos, ácidos graxos e oligoelementos. Ademais, observa-se redução global no número de células T no timo, baço e linfonodos por atrofia das porções centrais e periféricas desses órgãos, precedida por menor produção da interleucina 1 (IL-1). Estudos mostram que podem ser encontrados tanto leucocitose quanto leucopenia. Entretanto, leucopenia está sempre presente em pacientes desnutridos sem outra doença associada, enquanto que a leucocitose é mais frequente em pacientes com infecção concomitante (PAES-SILVA, 2015).

A Síndrome de Fournier é uma infecção aguda que acomete os tecidos moles do períneo provocando celulite necrotizante secundária causada por bactérias anaeróbicas ou por bactérias gram-negativas, sendo que em alguns casos por ambas. Retratada pela primeira vez por Baurienne no ano de 1764, ganhou

o nome síndrome de Fournier em homenagem ao médico francês Jean Alfred Fournier, quem descreveu a síndrome.

Antigamente era descrita como uma doença rara, hoje em dia, entretanto, o uso abusivo de antibióticos tem contribuído bastante para uma maior incidência. Ainda não se sabe exatamente o porquê da preferência pela região dos órgãos genitais, acredita-se que seja algo devido à falta de higiene ou baixa circulação de ar. Após confirmado o diagnóstico deve-se dar início imediato ao tratamento, visto que pode adquirir contornos gravíssimos. Pessoas com comportamento de risco como devido ao uso abusivo de álcool e de drogas, assim como portadores de comorbidades estão mais vulneráveis à enfermidade.

CONCLUSÃO

Uma das conseqüências mais temidas da insuficiência hepática nas crianças é a desnutrição, sendo essa um fator de risco para diversas comorbidades.

Neste caso, foi um importante fator tanto precipitante quanto agravante da síndrome de Fournier. O tratamento precoce, instituído de forma adequada, foi decisivo para a melhora do paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CAMPOS JUNIOR, D.; BURNS, D.A.R.; LOPEZ, F.A. **Tratado de pediatria: Sociedade Brasileira de Pediatria**. Manole: Barueri-SP. vol 2, 2010.
2. CORDEIRO, T.M.S.C. et al. Síndrome de Fournier: diagnósticos de enfermagem segundo a NANDA. **Revista de Epidemiologia e Controle de Infecção**, 4(4), 2014.
3. DORNELAS, M.T. et al. Síndrome de Fournier: 10 anos de avaliação. **Revista Brasileira Cirurgia Plástica**, 27(4): 600-604, 2012.
4. KATHEMAN, S. et al. Etiology, outcome and prognostic factors of childhood acute liver failure in Single German Center. **Annals of Hepatology**, 14(5): 722-728, 2015.
5. MATTHEWS, C.E. et al. Validity of pediatric index of mortality 2 (PIM2) score in pediatric acute liver failure. **Critical Care**, 18(665).
6. PAES-SILVA, R.P. et al. Immune response of severe malnutrition children treated according to the protocol of the World Health Organization. **Nutrición Hospitalaria**, 32(2): 638-644, 2015.
7. PANDIT, A. et al. Hepatotropic viroses as etiological agents of acute liver failure and related-outcomes among children in India: a retrospective hospital-based study. **Brown Medical School, Res Notes**, 2015.
8. RAMIREZ, B. et al. Síndrome de Fournier. **Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba**, 16, 2014.