

MANEJO MULTIPROFISSIONAL NA NECRÓLISE EPIDÉRMICA TÓXICA EM PEDIATRIA: UM RELATO DE CASO

RAYSSA MARTINS DE SOUZA¹; AIKA RIBEIRO KUBO DE OLIVEIRA¹; JAKELINE GODINHO FONSECA¹; ALANA PARREIRA COSTA REZENDE¹; JEOVANA SOUZA CARDOSO¹; MARIA ALINE DA SILVA HOLANDA¹; SÉRGIO LUCAS DE CARVALHO ANDRADE¹; VANESSA GEMUS OLINTO¹; GEOVANA SÔFFA RÉZIO¹; AMANDA ELIS RODRIGUES¹

¹HOSPITAL ESTADUAL DE URGÊNCIAS GOVERNADOR OTÁVIO LAGE DE SIQUEIRA (HUGOL), GOIÂNIA, Goiás, Brasil.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) e a Necrólise Epidérmica Tóxica (NET) caracterizam emergências dermatológicas graves, com alto risco de mortalidade, e mesmo que sua incidência seja rara em crianças, existe uma alta taxa de complicações a longo prazo (MCPHERSON et al., 2019; LIOTTI et al., 2019). A SSJ foi descrita pela primeira vez em 1922, através da observação clínica de dois pacientes que apresentavam erupção na pele, febre, mucosa oral inflamada e conjuntivite purulenta grave (STEVENS; JOHNSON, 1922). Posteriormente, Lyell (1956) descreveu como uma afecção decorrente de toxemia desencadeada por uma droga que provoca erupção tóxica da epiderme que evolui para necrose tecidual. Para diferenciá-la dos demais eritemas tóxicos foi denominada NET.

Atualmente SSJ/NET são definidas como uma erupção vesiculobolhosa disseminada com descamação e necrose epidérmica, também conhecidas como queimaduras imunológicas, caracterizadas por exantema eritematoso disseminado, acometendo a pele e a membrana mucosa oral, ocular e genital (BULISANI et al., 2006; SHANBHAG et al., 2020).

Nos EUA, a incidência de SSJ/NET em crianças é de 7,5 por 100.000, acometendo em sua maioria homens, com maior mortalidade de zero a cinco anos (ANTOON et al., 2018). Já no Brasil, a incidência estimada é 0,4 - 1,20 casos/milhões de pessoas e 80% dos casos de NET são induzidos por drogas, enquanto 50-80% da SSJ é decorrente de medicamentos (SERRA et al., 2012).

Ambas as doenças são desencadeadas por um evento adverso secundário ao uso de uma droga/medicamento, infecção ou neoplasia (NOWSHEEN; LEHMAN; EL-AZHARY, 2020). Em adultos os casos estão mais frequentemente relacionados às drogas/medicamentos e neoplasias, mas em crianças está associado a infecções, principalmente pelo vírus herpes simples, enterovirose, *Mycoplasma pneumoniae* e *Esptein Barr* (MCPHERSON et al., 2019;

RAMIEN; GOLDMAN, 2020). Porém, em crianças quando a causa é medicamentosa, pode ser desencadeada pela penicilina, fenitoína, carbamazepina, trimetoprima/sulfametoxazol, fenobarbital, amoxicilina, lamotrigina, ibuprofeno e paracetamol (EMERICK et al., 2014).

A SSJ/NET deve ser atendida por especialista em dermatologia, em Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) e ou em centros de queimados pediátricos (MEIRA JÚNIOR et al., 2015). Os sintomas sistêmicos podem se manifestar de um a três dias antes do início das lesões na pele, a criança pode apresentar febre, mal-estar, tosse, dor nos olhos na boca, cefaléia, rinite e mialgia (SCHNEIDER; COHEN, 2017; PAPPÀ et al., 2018). Posteriormente inicia o envolvimento cutâneo, iniciado por máculas com centro purpúrico, evoluindo para pápulas, vesículas, bolhas com sinal de Nikolsky positivo, placas de urticária ou eritema confluyente, se manifestando inicialmente em face, pescoço e tórax, e depois se espalha simetricamente (ALERHAND; CASSELLA; KOYFMAN et al., 2016).

Não há nenhum teste laboratorial específico que confirme o agente causador e a doença, portanto, quando se tem suspeita realiza uma anamnese detalhada, contendo todos os medicamentos tomados pela criança durante as oito semanas anteriores ao início das lesões, realiza-se testes sorológicos e reação em cadeia da polimerase (PCR) que auxiliam na investigação de infecções. A biópsia da pele também pode ser realizada (LIOTTI et al., 2019; RAMIEN; GOLDMAN, 2020).

O manejo de crianças com NET é multidisciplinar e está relacionado ao reconhecimento precoce de reação, a retirada do fármaco e as medidas de suporte, incluindo cuidados com a pele, membranas mucosas, equilíbrio hídrico, suporte respiratório e nutricional, cuidados oculares, analgesia e prevenção de complicações (FRANTZ et al., 2021; HOUSCHYAR et al., 2021). Vale ressaltar que as lesões de pele são tratadas como queimaduras, tendo em mente que o progresso da NET ocorre durante diversos dias após a admissão hospitalar e a regeneração da epiderme é rápida (MCPHERSON et al., 2019).

Os órgãos e sistemas que estão suscetíveis à potenciais sequelas, são: pele, cavidade oral, sistemas ocular, gastrointestinal, geniturinário, respiratório e autoimune, além das alterações psiquiátricas (FORSYTH; RUSSELL; MCPHERSON, 2022). As complicações respiratórias incluem bronquiolite obliterante, bronquite obstrutiva crônica e bronquiectasias, ocorrendo em qualquer estágio da doença ou após a alta (LEE; WALSH E CREAMER, 2017).

Tendo em mente a importância da atuação multidisciplinar, a fisioterapia deve ser iniciada o mais precoce possível, para garantir o manejo das questões respiratórias, condução da ventilação mecânica caso necessário, otimizar o desmame da ventilação, indicar ventilação

mecânica não invasiva caso necessário, preservar a mobilidade dos membros, melhorar a força e resistência muscular, limitar a ocorrência de contraturas articulares por meio de indicação de órteses de posicionamento, exercícios de amplitude de movimento, mobilidade, força e resistência (SHANBHAG et al., 2020). É de suma importância que o paciente inicie a reabilitação ainda no ambiente hospitalar, portanto, o presente trabalho busca fornecer a apresentação clínica e o manejo da equipe multiprofissional para uma criança com NET, para assim prevenir as sequelas e guiar o profissional na realização de condutas assertivas, em vista da gravidade dessas doenças.

OBJETIVOS

Objetivo geral

Fornecer a apresentação clínica e o manejo da equipe multiprofissional para uma criança com NET.

Objetivos Específicos

- Identificar o possível tipo de farmacodermia e/ou infecção que ocasionou a NET;
- Caracterizar os sinais e sintomas de uma criança com NET;
- Descrever a evolução clínica e funcional da criança com diagnóstico de NET;
- Identificar os desfechos clínicos e funcionais;
- Relatar à comunidade científica as condutas clínicas do serviço no manejo do paciente com NET;
- Descrever o manejo fisioterapêutico respiratório e motor no paciente com NET.

METODOLOGIA

Desenho do Estudo

Tratou-se de um estudo observacional, retrospectivo, descritivo, do tipo relato de caso, a partir da coleta de dados de prontuário eletrônico, que seguiu as diretrizes do *CARE (Case Reports) Statement and Checklist* para escrita do relatório de um caso.

Local

O estudo foi desenvolvido na Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTI-P) do Hospital Estadual de Urgências de Goiânia Governador Otávio Lage de Siqueira (HUGOL) em Goiânia, Goiás, Brasil.

Participante

O estudo teve como participante uma criança de 1 ano e 2 meses internada na UTI pediátrica do dia 15/09/2021 a 25/10/2021 com diagnóstico de NET. O recrutamento desse paciente foi realizado tendo em vista que é uma doença rara, com reações cutâneas graves, que possuem um elevado risco de morbidade e mortalidade.

Variáveis

As variáveis analisadas foram: informações específicas do paciente (sexo, idade, peso, altura), manifestações clínicas, sintomas, avaliação diagnóstica (métodos de diagnóstico, desafios diagnósticos, características prognósticas), etiologia (medicamento desencadeante), achados funcionais, data de internação e da alta, período de hospitalização, complicações, tratamentos/intervenções terapêuticas (tipos, administração, condução) e desfechos. Se a perspectiva do paciente e/ou responsável sobre o tratamento estiver documentada, a mesma também será compartilhada.

Instrumentos

O instrumento utilizado na pesquisa foi o prontuário eletrônico (MVPEP) do HUGOL e ficha semiestruturada para coleta de dados do paciente (APÊNDICE A), onde foram coletadas todas as informações dos atendimentos.

Procedimentos

Após aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa, os pesquisadores responsáveis realizaram uma análise minuciosa do prontuário do paciente, que contém todos os dados alimentados pela equipe multidisciplinar da UTI pediátrica. Todo atendimento de paciente é registrado em prontuário. Tais informações foram utilizadas como dados secundários para

essa pesquisa.

RESULTADOS

DESCRIÇÃO DO CASO

Criança, sexo feminino, 1 ano, com NET secundária a Lamotrigina, foi admitida com PRISM 28 (64,1% chance de mortalidade), lesões de 2º grau em 60% da superfície corporal, edema em genital, IRpA, febre e plaquetopenia. Permaneceu 30 dias na UTI, sendo 19 em VMI. Foi submetida a desbridamento cirúrgico e recebeu curativos de hidrofibra com íons de prata por 17 dias em todo corpo. Curso com crises convulsivas, esclerose tuberosa, hipernatremia, PAV, IRA, distúrbio hidroeletrólítico, aftas orais e diagnóstico de tumor intracardiaco. Recebeu hemotransfusão, imunoglobulina intravenosa por 4 dias, antibióticos, antifúngico e anticonvulsivantes, sendo assistida por pediatra, neuropediatra, intensivista, cirurgia plástica, fisioterapeuta, psicólogo, fonoaudiólogo, nutricionista e enfermagem. Após 40 dias, com melhora das lesões na pele, recebeu alta em uso da fotoproteção branca e com a funcionalidade restabelecida.

DISCUSSÃO

O tratamento principal é a remoção do agente causador, concomitante com o cuidado das feridas, controle metabólico, vigilância de sinais infecciosos, nutrição, reposição de fluidos, suporte ventilatório e terapias sistêmicas, como imunoglobulina e glicocorticóides, que podem interromper a progressão e diminuir a gravidade (JACOBSON et al., 2022; FRANSTZ et al., 2021). Vale ressaltar a limitação de evidências confiáveis quanto a este tratamento sistêmico com quantidades e qualidades baixas de estudos (MCPHERSON et al., 2019; JACOBSON et al., 2022). A assistência por meio da equipe multiprofissional busca evitar sequelas sistêmicas e garantir os cuidados de suporte adequados a fim de diminuir o risco de morbimortalidade (MCPHERSON et al., 2019).

CONCLUSÃO

O manejo multiprofissional se mostrou eficaz no tratamento desta criança com NET e nas suas repercussões. Como a literatura é escassa e esta afecção é grave e rara, faz-se necessário pesquisas multicêntricas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ALERHAND, S.; CASSELLA, C.; KOYFMAN, A. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in the pediatric population: a review. **Pediatric emergency care**, v. 32, n. 7, p. 472-476, 2016.
- ANTOON, J. W. et al. Incidence, outcomes, and resource use in children with Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. **Pediatric dermatology**, v. 35, n. 2, p. 182-187, 2018.
- BULISANI, A. C. P. et al. Síndrome de Stevens-Johnson e necrólise epidérmica tóxica em medicina intensiva. **Revista Brasileira de Terapia Intensiva**, v. 18, n. 3, p. 292-297, 2006.
- EMERICK, M. F. B. et al. Síndrome de Stevens-Johnson e necrólise epidérmica tóxica em um hospital do Distrito Federal. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 67, n. 6, p. 898-904, 2014.
- FRANTZ, R. et al. Stevens–Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Review of Diagnosis and Management. **Medicina**, v. 57, n. 9, p. 895, 2021.
- FORSYTH, J.; RUSSELL, E.; MCPHERSON, T. A retrospective case series of paediatric Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: evaluation of practice using the British Association of Dermatology’s National Guidelines for children and young people. **British Journal of Dermatology**, v. 186, n. 1, p. 197-198, 2022.
- HOUSCHYAR, K. S. et al. Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a 10-year experience in a burns unit. **Journal of Wound Care**, v. 30, n. 6, p. 492-496, 2021.
- JACOBSEN, A. et al. Systemic interventions for treatment of Stevens-Johnson syndrome (SJS), toxic epidermal necrolysis (TEN), and SJS/TEN overlap syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, n. 3, 2022.
- LEE, H. Y.; WALSH, S. A.; CREAMER, D. Long-term complications of Stevens–Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis (SJS/TEN): the spectrum of chronic problems in

patients who survive an episode of SJS/TEN necessitates multidisciplinary follow-up. **British Journal of Dermatology**, v. 177, n. 4, p. 924-935, 2017.

LIOTTI, L. et al. Clinical features, outcomes and treatment in children with drug induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. **Acta Bio Medica: Atenei Parmensis**, v. 90, n. Suppl 3, p. 52, 2019.

LUCIA, L. et al. Clinical features, outcomes and treatment in children with drug induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. **Acta Bio Medica: Atenei Parmensis**, v. 90, n. 3, p. 52, 2019.

LYELL, A. Toxic epidermal necrolysis: an eruption resembling scalding of the skin. **British Journal of Dermatology**, v. 68, n. 11, p. 355-361, 1956.

MEIRA JÚNIOR, J. Do. et al. Necrólise epidérmica tóxica/síndrome de Stevens-Johnson: emergência em dermatologia pediátrica. **Diagn. tratamento**, v: 20, n. 1, p. 8-13, 2015.

MCPHERSON, T. et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis in children and young people, 2018. **British Journal of Dermatology**, v. 181, n. 1, p. 37-54, 2019.

NOWSHEEN, S.; LEHMAN, J. S.; EL-AZHARY, R. A. Differences between Stevens-Johnson syndrome versus toxic epidermal necrolysis. **International journal of dermatology**, v. 60, n. 1, p. 53-59, 2021.

PAPP, A. et al. Treatment of toxic epidermal necrolysis by a multidisciplinary team. A review of literature and treatment results. **Burns**, v. 44, n. 4, p. 807-815, 2018.

RAMIEN, M.; GOLDMAN, J. L. Pediatric SJS-TEN: Where are we now?. **F1000Research**, v. 9, n: 982, p.1-11, 2020.

SCHNEIDER, J. A.; COHEN, P. R. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a concise review with a comprehensive summary of therapeutic interventions emphasizing supportive measures. **Advances in Therapy**, v. 34, n. 6, p. 1235-1244, 2017.

SERRA, F. L. O. et al. Necrólise epidérmica tóxica e síndrome de Stevens Johnson: atualização. **Revista Brasileira de Queimaduras**, v. 11, n. 1, p. 26-30, 2012.

SHANBHAG, S. S. et al. Multidisciplinary care in Stevens-Johnson syndrome. **Therapeutic Advances in Chronic Disease**, v. 11, p. 1-17, 2020.

STEVENS, A. M.; JOHNSON, F. C. A new eruptive fever associated with stomatitis and ophthalmia: report of two cases in children. **American journal of diseases of children**, v. 24, n. 6, p. 526-533, 1922.