



FACULDADE DE ENFERMAGEM NOVA ESPERANÇA
CURSO DE ESPECIALIZAÇÃO EM DERMATOLOGIA

POLIANA TORRES LAVIOLA

**HIDRADENITE SUPURATIVA EM CRIANÇA COM SÍNDROME DE PATAU:
UM RELATO DE CASO**

JOÃO PESSOA – PB
2024

POLIANA TORRES LAVIOLA

**HIDRADENITE SUPURATIVA EM CRIANÇA COM SÍNDROME DE PATAU:
UM RELATO DE CASO**

Monografia apresentada à
Faculdade Nova Esperança
como parte dos requisitos
exigidos para a conclusão do
curso de especialização em
dermatologia.

JOÃO PESSOA – PB
2024

L433h

Laviola, Poliana Torres

Hidradenite supurativa em criança com síndrome de patau:
um relato de caso / Poliana Torres Laviola. – João Pessoa, 2024.
19f.; il.

Orientadora: Prof^ª. Dr^ª. Renata Monteiro de Lacerda

Monografia (Especialização em Dermatologia) – Faculdade
Nova Esperança - FAMENE

1. Síndrome de Patau. 2. Alterações Cromossômicas. 3. Hidradenite Supurativa. I. Título.

CDU: 611.77:616-053.2

POLIANA TORRES LAVIOLA

**HIDRADENITE SUPURATIVA EM CRIANÇA COM SÍNDROME DE PATAU:
UM RELATO DE CASO**

Relatório apresentado à
Faculdade Nova Esperança
como parte das exigências para
obtenção de título de
especialista em dermatologia.

João Pessoa, 12 de março de 2024.

BANCA EXAMINADORA

Profa Dra Luciana Cavalcante Trindade
Curso de residência/especialização em dermatologia
Faculdade de Enfermagem Nova Esperança

Profa Dra Mônica Lorena Dias Meirelles da Cunha
Curso de residência/especialização em dermatologia
Faculdade de Enfermagem Nova Esperança

Profa Dra Sandra Maria Sobral de Carvalho
Curso de residência/especialização em dermatologia
Faculdade de Enfermagem Nova Esperança

RESUMO

Síndrome de Patau (SP) é um distúrbio genético grave relacionado à trissomia do cromossomo 13 (Tq13) e associado a múltiplas malformações que afeta 1 em 10.000 a 20.000 nascidos vivos. A sobrevida depende dos achados citogenéticos e da existência de malformações somáticas graves. Aproximadamente 80% dos casos de Tq13 resultam de trissomia completa, de mal prognóstico, onde 85% dos pacientes não ultrapassam o primeiro ano de vida. Já, hidradenite supurativa (HS) é uma doença inflamatória crônica e recorrente devido a distúrbio de queratinização e oclusão do epitélio folicular, de causa multifatorial, cuja patogênese não foi totalmente compreendida, havendo história familiar em um terço dos casos, tendo estudos recentes destacando sua associação com anormalidades cromossômicas. Incide em aproximadamente 0,77% da população global. Se manifesta geralmente durante a segunda ou terceira décadas de vida com maior frequência em mulheres, acometendo menos de 2% dos pacientes menores de 11 anos, sendo extremamente raro os casos em pré-púberes. O objetivo do presente artigo foi descrever um caso raro de HS associada a uma criança com SP, além de uma revisão integrativa da literatura sobre esse importante tema. A relevância do estudo está em descrever um caso raro e atípico de associação entre HS e SP, de difícil manejo clínico e com grande impacto na qualidade de vida da paciente do estudo. É o quinto caso relatado na literatura e que poderá servir de base para futuros estudos. É fundamental a condução de pesquisas maiores e mais direcionadas, envolvendo associação entre HS e SP, para melhor compreensão dos possíveis mecanismos fisiopatológicos e genéticos que possam servir de elo entre estas doenças, impactando na busca por novos métodos diagnósticos e melhores opções de tratamento e implicando diretamente na redução de sequelas e melhoria da qualidade de vida desses pacientes.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome de Patau. Alterações cromossômicas. Hidradenite supurativa.

ABSTRACT

Patau syndrome (PS) is a serious genetic disorder related to trisomy 13 (Tq13) and associated with multiple malformations that affects 1 in 10,000 to 20,000 live births. Survival depends on cytogenetic findings and the existence of severe somatic malformations. Approximately 80% of Tq13 cases result from complete trisomy, with a poor prognosis, where 85% of patients do not survive the first year of life. Hidradenitis suppurativa (HS) is a chronic and recurrent inflammatory disease due to keratinization disorder and occlusion of the follicular epithelium, with a multifactorial cause, whose pathogenesis has not been fully understood, with a family history in a third of cases. Recent studies have highlighted its association with chromosomal abnormalities. It affects approximately 0.77% of the global population. It generally manifests during the second or third decade of life, more frequently in women. Less than 2% of patients are under 11 years of age and cases in pre-pubertal children are extremely rare. The objective of this article was to describe a rare case of HS associated with a child with SP, as well as an integrative review of the literature on this important topic. The relevance of the study lies in describing a rare and atypical case of an association between HS and SP, which is difficult to manage clinically and has a major impact on the quality of life of the patient under study. It is the fifth case reported in the literature and could serve as a basis for future studies. It is essential to conduct larger and more targeted research, involving the association between HS and SP, to better understand the possible pathophysiological and genetic mechanisms that may serve as a link between

these diseases, impacting the search for new diagnostic methods and better treatment options and implying directly in reducing sequelae and improving the quality of life of these patients.

KEYWORDS: Patau syndrome. Chromosomal changes. Hidradenitis suppurativa.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO-----	07
-	
2. OBJETIVO-----	10
3. METODOLOGIA-----	10
3.1 Descrição do Caso clínico-----	10
3.2 Revisão integrativa-----	12
4. RESULTADOS-----	13
5. CONSIDERAÇÕES FINAIS-----	15
6. CONCLUSÃO-----	16
REFERÊNCIAS-----	17

1. INTRODUÇÃO

Síndrome de Patau (SP) é um distúrbio genético grave relacionado à trissomia do cromossomo 13 (Tq13) e associado a múltiplas malformações, como microcefalia, microftalmia, micrognatia, fissura labiopalatina, alterações atriais, retardo mental, criptorquidia, polidactilia, planta dos pés arqueadas, cardiopatias, nefropatias e hemangiomas múltiplos^{1,2,3} e que afeta 1 em 10.000 a 20.000 nascidos vivos. A sobrevivência depende dos achados citogenéticos - trissomia completa ou mosaïcismo – e da existência de malformações somáticas graves^{4,5}. Aproximadamente 80% dos casos de Tq13 resultam de trissomia completa, de mal prognóstico, em que 85% dos pacientes não ultrapassam o primeiro ano de vida. Em contraste, no mosaïcismo da Tq13, alguns pacientes podem chegar até os 40 anos de idade^{1,3,5}.

Já, hidradenite supurativa (HS) é uma doença inflamatória crônica e recorrente devido a distúrbio de queratinização e oclusão do epitélio folicular terminal de regiões com glândulas apócrinas do corpo, de causa multifatorial, sendo influenciada por fatores intrínsecos como predisposição genética, alteração hormonal, hipertensão, dislipidemias ou resposta inflamatória sistêmica exacerbada; e fatores extrínsecos relacionados com obesidade, tabagismo, diabetes, atrito mecânico e o uso de alguns medicamentos como lítio, anticoncepcionais, isotretinoína, entre outros^{6,7}.

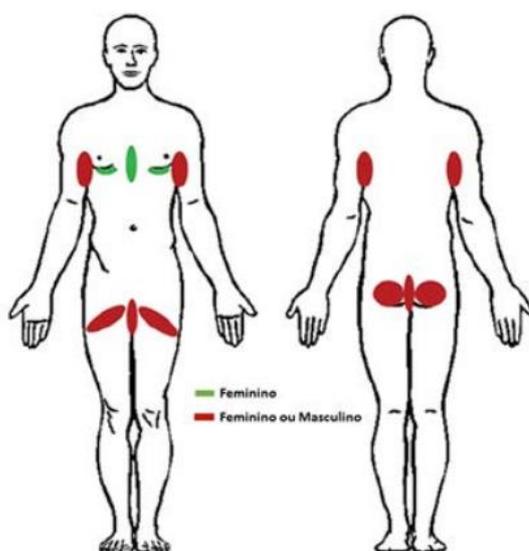
Incide em aproximadamente 0,77% da população global⁶, sendo mais frequente na população afro-americana e hispânica⁷. No Brasil, estudo transversal mostrou prevalência de 0,41%, sem diferenças entre as regiões do país. O acometimento foi maior em adolescentes e adultos, com idade média de 40,4 anos⁷. De maneira geral, se manifesta geralmente durante a segunda ou terceira décadas de vida dos pacientes e com maior frequência em mulheres (3:1), acometendo menos de 2% dos pacientes menores de 11 anos, sendo extremamente raro os casos em pré-púberes^{6,7}.

A patogênese não foi totalmente compreendida. Há história familiar em cerca de um terço de pacientes. Estudos recentes têm destacado sua associação com anormalidades cromossômicas⁶.

O diagnóstico é clínico e baseado na história de lesões recorrentes, dolorosas e/ou supurativas mais de 2 vezes em 6 meses, em localização anatômica típica como axila, virilha, região perineal e perianal, nádegas, dobras infra e intermamárias; e lesões

típicas tais quais nódulos (inflamatórios ou não, único ou múltiplos, dolorosos ou profundos), tratos sinusais (inflamatórios ou não), abscessos, comedões e/ou cicatrizes (atróficas, em malha, vermelha, hipertrófica ou linear, conforme Figura 1. Outras doenças podem ter apresentação semelhante, sendo essencial o diagnóstico diferencial por meio de biópsia ou cultura bacteriana, para o adequado manejo.^{1,6,7} Pacientes com HS têm maior risco de eventos cardiovasculares graves precoces e diminuição da expectativa de vida em relação a pacientes com psoríase e outras doenças inflamatórias graves⁷.

Figura 1 – Localização das lesões na Hidradenite Supurativa em ambos os sexos (1)



Na escolha da terapêutica deve ser considerada a gravidade do quadro e a sintomatologia dos pacientes. Os Estágios de Hurley são exemplo de classificação e estadiamento da doença (Quadro 1).

Quadro 1 – Estágios de Hurley (1)

Estágio	Descrição
Estágio I	Abscesso único, ou múltiplos, porém sem fístulas ou cicatrizes
Estágio II	Abscesso recorrente único, ou múltiplos, separados, com formação de fístulas e cicatrizes
Estágio III	Múltiplas fístulas interconectados e abscessos envolvendo ao menos uma área anatômica completa

O tratamento inclui medidas de suporte, controle da dor, uso de antibióticos tópicos e sistêmicos, imunobiológicos, entre outros; além da cirurgia nos casos graves e refratários^{7,8}, conforme Quadro 2 e Figura 2:

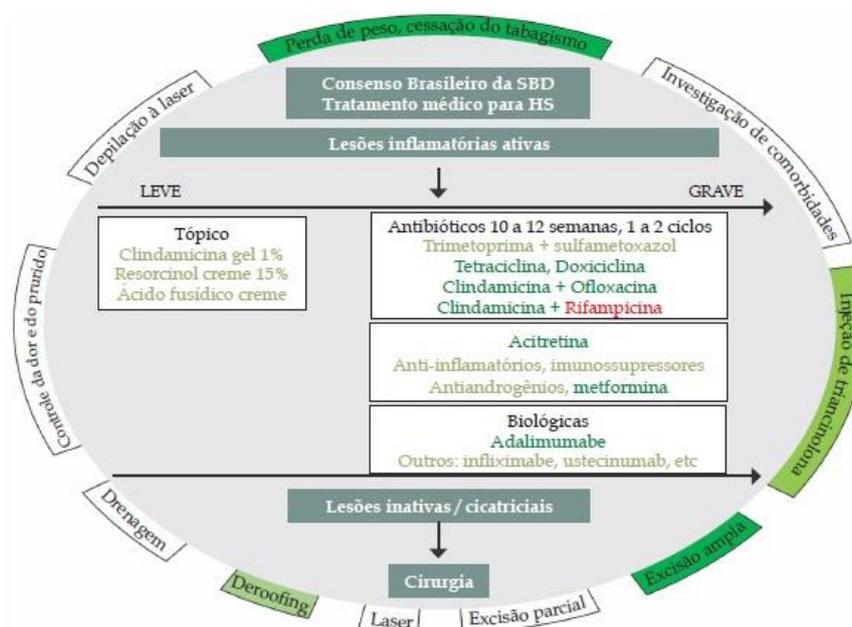
Quadro 2: Recomendação de tratamento de Hidradenite Supurativa segundo Consenso brasileiro de HS, 2019.

TRATAMENTO	GRAU DE RECOMENDAÇÃO	OBSERVAÇÕES
PASSO 1 : Grau leve/ Hurley I		
Medidas gerais	Alto grau de recomendação	Perda de peso, suspensão de tabagismo, antissepsia local, epilação e curativos
Tratamento tópico		
Clindamicina 1%- gel	Alto grau de recomendação	único antibiótico tópico com estudo randomizado
Ácido fusídico	Menor grau de recomendação	Nível de evidência/ grau de recomendação
Peróxido de benzoíla 10% gel associado à clindamicina	Menor grau de recomendação	Requer mais estudos
Resorcinol 15% creme	Menor grau de recomendação	Sem estudos randomizados controlados sobre sua eficácia
Retinoide tópico	Não recomendado	Falta de evidência para indicar tais tratamentos.
PASSO 2 : Grau leve a moderado // Hurley II/III		
TRATAMENTO SISTÊMICO (Poucos estudos na faixa pediátrica)		
Antibióticos por 10 a 12 semanas e 1 a 2 ciclos		
Sulfametoxazol+ trimetropim	Menor grau de recomendação	
Clindamicina + rifampicina	Alto grau de recomendação	Inclusive em faixa pediátrica
Clindamicina + ofloxacino	Alto grau de recomendação	
Tetraciclina, doxiciclina	Alto grau de recomendação	Sem benefício quando comparada à clindamicina tópica
Retinóides orais		
Isotretinoína	Menor grau de recomendação	
Acitretina	Alto grau de recomendação	
Antiandrogênicos		
Finasterida (1 a 5mg/dia)	Menor grau de recomendação	
Etinilestradiol	Menor grau de recomendação	
Metformina	Alto grau de recomendação	
Anti-inflamatórios e imunossuppressores		
Corticoides sistêmicos	Menor grau de recomendação	Exceto triancinolona intralesional: alto grau de recomendação
Gluconato de zinco	Menor grau de recomendação	Potencial prejuízo na absorção de ferro e cobre e sangramento gastrointestinal
Dapsona	Menor grau de recomendação	Resposta significativa em 35%; recidiva rápida
Toxina botulínica; Metotrexato, ciclosporina, Minociclina e colchicina	Não recomendados	Necessidade de mais estudos
PASSO 3 : Grau grave/Hurley III		

Biológicos		
Anti-TNF	Adalimumabe: alto grau de recomendação	
Ustequinumabe // Anakinra e Canakinumabe (Anti IL 1 alfa)// Secuquinumabe// Apremilast oral (anti- fosfodiesterase-4)	Menor grau de recomendação	Necessita de mais estudos
Cirurgia		
	Alto grau de recomendação	Se falha no tratamento clínico

*Apenas estudos com baixo nível de evidência são disponíveis na terapêutica da HS em faixa etária pediátrica⁷.

Figura 2: Recomendação de tratamento de Hidradenite Supurativa segundo Consenso brasileiro de HS, 2019. As intervenções em tom mais escuro têm maior grau de recomendação e em vermelho devem ser consideradas com cautela



Fonte: Consenso Brasileiro de HS (2019)⁸

2. OBJETIVO

O objetivo do presente artigo foi descrever um caso raro e atípico de HS em uma criança com SP. Adicionalmente, foi realizada uma revisão integrativa da literatura sobre esse importante tema

3. METODOLOGIA

3.1 Descrição do Caso

Paciente, 2 anos, sexo feminino, com diagnóstico de SP (cariótipo 47,XX,+13) e histórico de catarata, convulsões, retardo do desenvolvimento neuropsicomotor, piodermites de repetição e lesões cutâneas desde o primeiro ano de vida, compatíveis com HS. Ao exame físico apresentava nódulos eritematosos, arredondados, com sinais flogísticos, entremeados por comedões abertos, cicatrizes em ponte e cicatrizes hipertróficas, eritematosas, de consistência firme, ovaladas, arredondadas, algumas irregulares, localizadas em coxas, nádegas, braços e axilas (Figuras 1, 2 e 3). Ao exame histopatológico de fragmento cutâneo demonstrou pele com invaginação, delimitando trajeto fistuloso, preenchido por lamelas de queratina, moderado infiltrado inflamatório crônico perianexial (Figura 4), compatível com HS. Foi realizado tratamento tópico com ácido fusídico creme, mupirocina pomada e resorcinol 15% creme, antibacterianos sistêmicos como sulfametoxazol/trimetropim, penicilinas e cefalosporinas, com resposta clínica parcial. Tendo a paciente ido a óbito em 26/09/22, em menos de 1 ano de seguimento do quadro de HS.



Figuras 1, 2 e 3: Nódulos eritematosos, arredondados, com sinais flogísticos, entremeados por comedões abertos, cicatrizes em ponte e cicatrizes hipertróficas, eritematosas, de consistência firme, irregulares, localizadas em coxas, nádegas, braços e axilas.

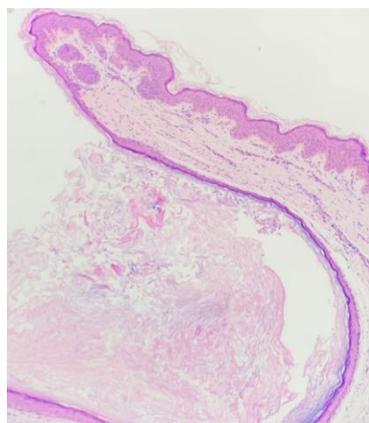


Figura 4. Histopatológico: Epiderme com invaginação, delimitando trajeto fistuloso, preenchido por lamelas de queratina, com moderado infiltrado inflamatório crônico perianexial.

3.2 Revisão integrativa

Foi realizado levantamento bibliográfico referente à HS, assim como seu acometimento em pacientes com anormalidades cromossômicas, a fim de identificar os principais achados clínico-epidemiológicos entre os portadores das enfermidades. Para a construção desse estudo, foi feita uma busca na base de dados usando Ovid MEDLINE e bases de dados EMBASE, até 31 de julho de 2023, utilizando-se como palavras-chave: "Hidradenitis Suppurativa and chromosomal abnormalities". A pesquisa foi realizada no período de julho de 2022 a julho de 2023.

4. RESULTADOS

Após a busca utilizando-se a palavra-chave "Hidradenitis Suppurativa and chromosomal abnormalities", foram encontrados 14 estudos originais relevantes, relatando HS entre seres humanos com anormalidades cromossômicas, dos quais, quatro identificaram relação entre HS e SP. Os dados dos artigos selecionados estão apresentados no Quadro 3.

Quadro 3: Casos de Hidradenite Supurativa associados à Síndrome de Patau

Título, autores e ano da publicação	Local da pesquisa /Sexo/idade /	Idade início/ Local HS	Tratamento	Resposta
1. A patient with trisomy 13 mosaicism with an unusual skin pigmentary pattern and prolonged survival. Gonzalez-del Angel A, Estandia-Ortega B, Gavi no-Vergara A, Saez-de-Ocariz M, Velasco-Hernandez M, Salas-Labadia C. Pediatr Dermatol 2014; 31: 580–583. ⁵	Instituto Nacional de Pediatria, Distrito Federal, México Feminino 12 anos	10 anos/ NR	NR	2 anos
2. Intractable nodulocystic acne in a patient with trisomy 13 Peart J, Licht D, Prange E, Treat J. Pediatr Dermatol 2015; 32: 381–382. ⁶	Universidade da Pensilvânia Masculino 17 anos	3 anos/ acne nodulocística fístulas em região retroauricular, pescoço, rosto, peito e axilas	1. peróxido de benzoíla tópico + isotretinoína oral + triancinolona intralesional + amoxicilina 2. Dapsona 3.doxiciclina 4.Clindamicin+ rifampicina 5.amoxicilina-ácido clavulânico + tretinoína tópica 6.Isotretinoína+ prednisolona	Melhora parcial
3. A case of hidradenitis suppurativa linked to trisomy 1q. Skroza N, Mambrin A, Tolino E, Bernardini N, Proietti I, Anzalone A, et al. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology: JEADV [Internet]. 2019 Oct 1/ ⁹	Sapienza University of Rome Feminino 30 anos	9 anos	NR	21 anos
4. Hidradenitis suppurativa and chromosomal abnormalities: a case report and systematic review of the literature.	University of Toronto Feminino	4 anos/ nódulos inflamatórios e abscessos nas	Terapia oral e tópica antibióticos, retinóides tópicos, acitretina oral e esteróides tópicos de alta potência	Melhora parcial

Shah M, Sachdeva M, Melendez-Gonzalez M, Piguet V, Sayed C. Sapienza University of Rome International Journal of Dermatology [Internet]. 2021 Mar 1 ¹⁰	12 anos	nádegas, tórax, e axilas; comedões abertos no peito, abdômen e axilas	Mantém tratamento com finasterida e antibacteriano, se necessário	
---	---------	---	---	--

Compilando os dados dos relatos de casos de HS em pacientes com SP (Quadro 3), chegou-se a um total de 4 pacientes. A análise descritiva das variáveis dos artigos está apresentada na Tabela 1. Verificou-se maior distribuição entre mulheres (75%). A idade de início dos sintomas de HS variou de 3 a 10 anos, sendo a média 6,5 anos. Cinquenta por cento tiveram resposta parcial ao tratamento.

Tabela 1. Hidradenite Supurativa em pacientes com Síndrome de Patau

Variável	N(%)
Sexo	
Feminino	3(75%)
Masculino	1(25%)
Resposta ao tratamento	
Total	2(50%)
Parcial	2(50%)

Seis estudos de caso de SP apresentaram doenças de oclusão folicular, sendo 4 (66%) associados a HS, conforme Tabela 2:

Tabela 2: Casos de Síndrome de Patau apresentando doença de oclusão folicular

Doença de oclusão vascular	N(%)
Hidradenite supurativa ^{5,6,9,10}	4(66%)
Acne conglobata ¹¹	1(17%)
Acne cística ¹	1(17%)

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apresentamos um caso clínico de uma paciente de 2 anos portadora de SP e com lesões compatíveis com HS desde o primeiro ano de vida. A resposta clínica ao tratamento com antibióticos tópicos e orais foi parcial, evoluindo para óbito em setembro de 2022.

As mutações genéticas relacionadas ao desenvolvimento de HS que foram relatadas até o momento sugerem que possa ser hereditária ou distúrbio poligênico resultante de defeitos em genes que regulam a proliferação da camada epidérmica, produção de ceramida ou na função do sistema imunológico⁶.

Recentemente, surgiram casos emergentes de HS em indivíduos com anomalias cromossômicas, como síndrome de Down (SD), síndrome de Smith-Magenis (SMS) e síndrome de Patau (SP) e outras doenças genéticas multissistêmicas, como Febre do Mediterrâneo, sendo a maior prevalência em portadores de SD⁶.

Apesar de HS ocorrer mais comumente durante a adolescência^{7,8,10}, nossa paciente apresentou sintomas de HS em idade pré-púbere, concordando com os quatro estudos que relacionam HS e SP^{5,6,9,10}.

Alguns sítios anatômicos acometidos foram atípicos, conforme estudos. Shah M et al., 2021, encontraram dados semelhantes em seu relato de caso.

A paciente evoluiu para óbito ainda na primeira infância, concordando com vários estudos, entre eles os de Torrelo A et al., 2010 e Petry P et al., 2013.

Um estudo de caso concluiu que a ausência de malformações cerebrais e cardiovasculares, provavelmente, permitiu maior sobrevida em menina de 11 anos com trissomia completa do 13⁴. Em outros dois estudos de caso com 2 meninas de 12 anos, a maior sobrevida se deu pelo mosaïcismo^{5,12}, pois o fenótipo é atenuado para uma aparência menos dismórfica e maior expectativa de vida.

O tratamento proposto no referido estudo é considerado de primeira linha^{7,8}. Lembrando que houve limitações quanto ao arsenal terapêutico, pois apenas estudos com baixo nível de evidência são disponíveis na terapêutica da HS em faixa etária pediátrica⁷. Houve melhora parcial da HS ao tratamento proposto, em concordância com

outros estudos^{6,9}. A paciente foi a óbito com menos de 1 ano de acompanhamento por HS,

Dos 14 artigos selecionados, somente quatro analisaram HS e SP. As associações entre HS e SP permanecem inconclusivas devido a estudos limitados com pequeno tamanho amostral e ainda, apesar desses relatos serem sobre associação entre HS e SP, a maioria focou principalmente nas manifestações cutâneas específicas do Tq13, incluindo anormalidades de pigmentação cutânea e lesões vasculares^{5,13}, o que limita ainda mais o estudo.

Alguns autores teorizam que Tq13 possa ser um fator predisponente no desenvolvimento de acne conglobata⁶. Da mesma forma, Peart et al., 2015 argumentam que possa haver uma ligação fisiopatológica entre HS, acne e cromossomo 13.

Torrelo A. et al., 2010 especularam em seu estudo que uma alteração na pele dos pacientes com SP possa levar à obstrução do ducto sebáceo e culminar com o quadro clínico.

6. CONCLUSÃO

Em conclusão, ressaltamos que a HS é uma doença crônica que provoca grande morbidade nos pacientes, com comprometimento da sua qualidade de vida e grande impacto psicossocial e econômico. O seu acometimento em pacientes com SP é extremamente raro, segundo literatura pesquisada. Houve limitação na abordagem clínica do presente estudo de caso, devido à faixa etária pediátrica e sobrevida curta da paciente, o que inviabilizou o uso de algumas medicações protocolares para o tratamento de HS.

A relevância do presente estudo está em descrever um caso raro e atípico de associação entre HS e SP, de difícil manejo clínico e que implica em agravamento do quadro de saúde do portador de uma doença genética com prognóstico já sabidamente reservado. É o quinto caso relatado na literatura e que poderá servir de base para futuros estudos.

É fundamental a condução de pesquisas maiores e mais direcionadas, envolvendo associação entre HS e SP, para melhor compreensão dos possíveis mecanismos fisiopatológicos e genéticos que possam servir de elo entre estas doenças, impactando na busca por novos métodos diagnósticos e melhores opções de tratamento, implicando diretamente na redução de sequelas e melhoria da qualidade de vida desses pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Torrelo A, Fernandez-Crehuet P, Del Prado E, Martes P, Hernández-Martín A, De Diego V, et al. Extensive Comedonal and Cystic Acne in Patau Syndrome. *Pediatric Dermatology*. 2010 Mar;27(2):199–200. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20537076/>
2. Wieser I, Wohlmuth C, Rittinger O, Fischer T, Wertaschnigg D. Cutaneous manifestations in trisomy 13 mosaicism: A rare case and review of the literature. *American Journal of Medical Genetics Part A* [Internet]. 2015 Oct 1;167A(10):2294–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25943247/>
3. Petry P, Polli JB, Mattos VF, Rosa RCM, Zen PRG, Graziadio C, et al. Clinical features and prognosis of a sample of patients with trisomy 13 (Patau syndrome) from Brazil. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2013 Apr 23;161(6):1278–83. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23613355/>
4. Zoll B, Wolf J, Lensing-Hebben D, Pruggmayer M, Thorpe B. Trisomy 13 (Patau syndrome) with an 11-year survival. *Clinical Genetics*. 1993 Jan;43(1):46–50. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8462196/>
5. González-del Angel A, Estandia-Ortega B, Gaviño-Vergara A, Sáez-de-Ocariz M, Velasco-Hernández M de la L, Salas-Labadía C. A Patient with Trisomy 13 Mosaicism with an Unusual Skin Pigmentary Pattern and Prolonged Survival. *Pediatric Dermatology*. 2014 May 20;31(5):580–3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24846410/>
6. Shah M, Sachdeva M, Melendez-Gonzalez M, Piguet V, Sayed C. Hidradenitis suppurativa and chromosomal abnormalities: a case report and systematic review of the literature. *International Journal of Dermatology* [Internet]. 2021 Mar 1 [cited 2024 Feb 24];60(3):261–71. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33599294/>
7. Ministério da Saúde. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da hidradenite supurativa [Internet]. 2020. Available from: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/publicacoes_ms/pcdt_hidradenite-supurativa_isbn_21-08-2020.pdf
8. Magalhães RF, Rivitti-Machado MC, Duarte GV, Souto R, Nunes DH, Chaves M, et al. Consensus on the treatment of hidradenitis suppurativa - Brazilian Society of

Dermatology. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2019 Apr;94(2 suppl 1):7–19. Available from: <https://www.scielo.br/j/abd/a/sfHjw4V6rC5N4y5LFdP4fwz/?lang=en#>

9. Peart JM, Licht DJ, Prange EO, Treat JR. Intractable Nodulocystic Acne in a Patient with Trisomy 13. *Pediatric Dermatology*. 2015 Jan 30;32(3):381–2. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25639329/>

10. Skroza N, Mambrin A, Tolino E, Bernardini N, Proietti I, Anzalone A, et al. A case of hidradenitis suppurativa linked to trisomy 1q. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology: JEADV* [Internet]. 2019 Oct 1 [cited 2024 Feb 25];33 Suppl 6:32–3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31535764/>

11. Inoue CN, Tanaka Y, Tabata N. Acne conglobata in a long-term survivor with trisomy 13, accompanied by selective IgM deficiency. *American Journal of Medical Genetics Part A* [Internet]. 2017 Jul 1 [cited 2024 Feb 26];173(7):1903–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28480529/>

12. Fogu G, Maserati E, Cambosu F, Moro MA, Poddie F, Soro G, et al. Patau syndrome with long survival in a case of unusual mosaic trisomy 13. *European Journal of Medical Genetics*. 2008 Jul;51(4):303–14. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18495567/>

13. Forconi R, Bigoni S, Pacetti L, Host C, Schettini N, Zedde P, et al. The link between hidradenitis suppurativa and phylloid hypomelanosis in partial trisomy-13 mosaicism: New evidences and further genetic/pathogenetic insights. *Pediatric Dermatology*. 2021 Mar 13; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33715178/>