



## Prevalência e fatores associados à síndrome de Fournier na população pediátrica

Prevalence and factors associated with Fournier syndrome in the pediatric population

Prevalencia y factores asociados al síndrome de Fournier en la población pediátrica

Oscar Juan Pablo Valenzuela Cornejo<sup>1</sup>, Zélia Maria Campos<sup>2</sup>

### RESUMO

**Objetivo:** descrever a prevalência e os fatores associados à síndrome de Fournier em crianças. **Métodos:** Trata-se de uma revisão integrativa da literatura realizada em seis etapas: elaboração da questão de pesquisa; busca na literatura e amostragem; definição das informações a serem extraídas dos estudos selecionados; categorização dos estudos; análise da amostra; apresentação dos resultados. A coleta de dados foi realizada nas bases de dados Publisher Medline (PubMed), Scientific Electronic Library Online (Scielo) e Google Scholar. **Resultados:** Os resultados mostraram que a prevalência da síndrome de Fournier em crianças não é claramente descrita na literatura e os fatores associados foram sexo feminino, causas anorretais, internação tardia, presença de condições debilitantes como insuficiência renal e disfunção hepática, além de parâmetro laboratoriais como hiperglicemia, hipocalcemia, anemia, leucocitose e trombocitopenia, baixos níveis de hematócrito, cálcio, albumina e colesterol, e níveis elevados de BUN e fosfatase alcalina. **Considerações finais:** A síndrome de Fournier em crianças é uma condição grave importante e sugere-se que mais estudos sejam desenvolvidos para avaliar situação como a fisiopatologia, mecanismos subjacentes, prevalência e fatores associados.

**Palavras-chave:** Prevalência, Síndrome de Fournier, Gangrena, Mortalidade

### ABSTRACT

**Objective:** to describe the prevalence and factors associated with Fournier syndrome in children. **Methods:** This is an integrative literature review carried out in six stages: elaboration of the research question; literature search and sampling; definition of information to be extracted from selected studies; categorization of studies; sample analysis; Results presentation. Data collection was carried out in the Publisher Medline (PubMed), Scientific Electronic Library Online (Scielo) and Google Scholar databases. **Results:** The results showed that the prevalence of Fournier syndrome in children is not clearly described in the literature and the associated factors were female gender, anorectal causes, late hospitalization, presence of debilitating conditions such as renal failure and liver dysfunction, in addition to laboratory parameters such as hyperglycemia, hypocalcemia, anemia, leukocytosis and thrombocytopenia, low levels of hematocrit, calcium, albumin and cholesterol, and high levels of BUN and alkaline phosphatase. **Final Considerations:** Fournier syndrome in children is an important serious condition and it is suggested that more studies be developed to evaluate the situation such as pathophysiology, underlying mechanisms, prevalence and associated factors.

**Keywords:** Prevalence, Fournier Syndrome, Gangrene, Mortality

### RESUMEN

**Objetivo:** describir la prevalencia y factores asociados al síndrome de Fournier en niños. **Metodo:** Se trata de una revisión integradora de la literatura realizada en seis etapas: elaboración de la pregunta de investigación; búsqueda y muestreo de literatura; definición de información a extraer de estudios

<sup>1</sup> Hospital Samel (SAMEL), Manaus-AM.

<sup>2</sup> Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus-AM.

selecionados; categorización de estudios; análisis de muestras; Presentación de resultados. La recolección de datos se realizó en las bases de datos Publisher Medline (PubMed), Scientific Electronic Library Online (Scielo) y Google Scholar. **Resultados:** Los resultados mostraron que la prevalencia del síndrome de Fournier en niños no está claramente descrita en la literatura y los factores asociados fueron el sexo femenino, causas anorrectales, hospitalización tardía, presencia de condiciones debilitantes como insuficiencia renal y disfunción hepática, además de pruebas de laboratorio. parámetros como hiperglucemia, hipocalcemia, anemia, leucocitosis y trombocitopenia, niveles bajos de hematocrito, calcio, albúmina y colesterol, y niveles altos de BUN y fosfatasa alcalina. **Consideraciones Finales:** El síndrome de Fournier en niños es una condición grave importante y se sugiere desarrollar más estudios para evaluar la situación como fisiopatología, mecanismos subyacentes, prevalencia y factores asociados.

**Palabras clave:** Prevalencia, Síndrome de Fournier, Gangrena, Mortalidad

## INTRODUÇÃO

A gangrena ou síndrome de Fournier, foi descrita pela primeira vez pelo venereologista francês Jean-Alfred Fournier em 1883, e apresenta-se como uma fascíte necrosante rapidamente progressiva que acomete a região perineal, tem etiologia polimicrobiana cujo tratamento consiste em exploração rápida e abordagem agressiva desbridamento cirúrgico, além de antibioticoterapia e suporte hemodinâmico Padilla ME, et al. (2020). A apresentação desta condição médica em idade pediátrica é muito rara e está associada a trauma, imunodeficiências ou síndrome nefrótica com edema perineal significativo e lesão cutânea (ADAMS JR, ET AL. 1990).

Esta síndrome rara é uma fascíte necrosante rapidamente progressiva e potencialmente letal, causada por infecções invasivas da parte inferior do trato geniturinário, tecidos moles anorretais e pele genital (CLAYTON MD, et al. 1990; LAUCKS SS, 1994).

A rapidez devastadora é típica, como evidenciado pelo facto de a duração média dos sintomas para se tornarem alvo de operação de emergência ser de apenas alguns dias, e a maioria dos pacientes estar gravemente doente no momento da admissão. O manejo anestésico de pacientes com esta síndrome é muitas vezes difícil, devido à sua natureza devastadora, bem como às comorbidades significativas. No entanto, devido à raridade da síndrome, há informações limitadas sobre o manejo anestésico desta doença, muitas vezes, é necessário anestesia geral para cirurgias eletivas ou de emergência no manejo das complicações da síndrome (KIM TK e BAE IK, 2011).

A progressão da síndrome de Fournier na população pediátrica pode ser rápida e devastadora, envolvendo uma infecção necrosante dos tecidos moles na região genital e perineal. Inicialmente, a condição pode apresentar sinais não específicos, como dor localizada, edema e eritema, que podem ser confundidos com outras infecções comuns na infância. No entanto, devido à rápida disseminação bacteriana e à natureza agressiva da infecção, esses sintomas podem evoluir rapidamente para gangrena dos tecidos afetados, resultando em necrose extensa e potencial falência de múltiplos órgãos se não tratada prontamente (JONES RB et al., 1979).

A progressão da síndrome de Fournier em crianças muitas vezes requer intervenção cirúrgica urgente para remoção de tecidos necróticos e controle da infecção. A evolução da doença pode ser exacerbada por fatores predisponentes como imunossupressão, diabetes mellitus e ferimentos traumáticos, que facilitam a entrada de bactérias na região genital e perineal. A gestão eficaz envolve não apenas tratamento antimicrobiano agressivo, mas também suporte intensivo e monitoramento contínuo para prevenir complicações graves como septicemia e choque séptico, particularmente em pacientes pediátricos que podem responder de maneira diferente dos adultos a essas condições críticas (PAJARES A et al., 2023).

Em casos graves, a síndrome de Fournier pode resultar em longos períodos de internação hospitalar, múltiplas intervenções cirúrgicas e significativa morbidade a curto e longo prazo para os pacientes pediátricos afetados. A progressão da doença pode ser rápida e imprevisível, enfatizando a importância da vigilância contínua, diagnóstico precoce e manejo interdisciplinar para melhorar os resultados clínicos e reduzir a mortalidade associada a essa condição potencialmente fatal na população pediátrica.

A síndrome de Fournier está frequentemente associada a certas doenças e condições. O diabetes mellitus é provavelmente a doença comórbida mais comum, como evidenciado por alguns estudos (LAUCKS SS, 1994). Mesmo quando o paciente tem diabetes, a síndrome de Fournier pode ser a primeira doença clínica a ser detectada.

A segunda condição comum é o alcoolismo, como evidenciado por alguns estudos, porque qualquer distúrbio que comprometa a imunidade aumenta o desenvolvimento de uma infecção grave (CLAYTON MD, et al. 1990, LAUCKS SS, 1994). As outras características clínicas associadas são desnutrição, hospitalização prolongada, radioterapia, quimioterapia, déficits neurológicos, cirrose, leucemia, insuficiência renal, doença cardíaca orgânica, vasculite, abuso de drogas intravenosas, lúpus, cirrose, síndrome da imunodeficiência adquirida e medicamentos esteroides.

A síndrome de Fournier é uma condição grave e potencialmente fatal caracterizada por uma infecção necrosante dos tecidos moles na região genital e perineal. Pacientes com comorbidades, como diabetes mellitus, doenças cardiovasculares e imunossupressão, apresentam um risco aumentado para o desenvolvimento dessa síndrome. Portanto, a prevenção torna-se crucial para evitar complicações devastadoras. Medidas preventivas incluem o controle rigoroso da glicemia em pacientes diabéticos, o manejo eficaz de doenças cardiovasculares para reduzir o risco de comprometimento vascular, e a administração adequada de terapias imunossupressoras para minimizar o risco de infecções oportunistas (ZHOU; GUO F; HUAN J, 2019; SIBARANI J e SOETANDAR A, 2022).

Além disso, a conscientização e a educação dos pacientes e profissionais de saúde são fundamentais na prevenção da síndrome de Fournier em indivíduos com comorbidades. Pacientes devem ser instruídos sobre os sinais e sintomas precoces da condição, incentivando a busca imediata por atendimento médico ao identificar qualquer anormalidade na região genital ou perineal. Por outro lado, profissionais de saúde precisam estar capacitados para reconhecer fatores de risco em seus pacientes e implementar estratégias preventivas adequadas, como avaliações periódicas e monitoramento cuidadoso da saúde (CHOI H et al., 2017).

Por fim, a prevenção eficaz da síndrome de Fournier não apenas melhora a qualidade de vida dos pacientes, mas também contribui para a redução dos custos de saúde associados ao tratamento dessa condição complexa. Investir em medidas preventivas não apenas reduz a incidência de casos graves, mas também alivia a carga sobre os sistemas de saúde, permitindo a alocação de recursos para outras áreas de cuidado intensivo. Assim, a importância da prevenção da síndrome de Fournier em pacientes com comorbidades não pode ser subestimada, destacando a necessidade contínua de educação, vigilância e intervenção precoce para mitigar os riscos associados a essa condição potencialmente devastadora (HORI et al., 2008).

A síndrome de Fournier é uma doença importante, que pode causar resultados devastadores, conhecer mais informações que subsidiem o melhor manejo da doença. Assim, o objetivo desse estudo foi descrever a prevalência e os fatores associados à síndrome de Fournier em crianças.

## MÉTODOS

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, guiada pelo modelo e seis etapas propostos por Turato (TURATO ER, 2005). Foram realizadas as seguintes etapas: elaboração da questão de pesquisa; busca na literatura e amostragem; definição das informações a serem extraídas dos estudos selecionados; categorização dos estudos; análise da amostra; apresentação dos resultados.

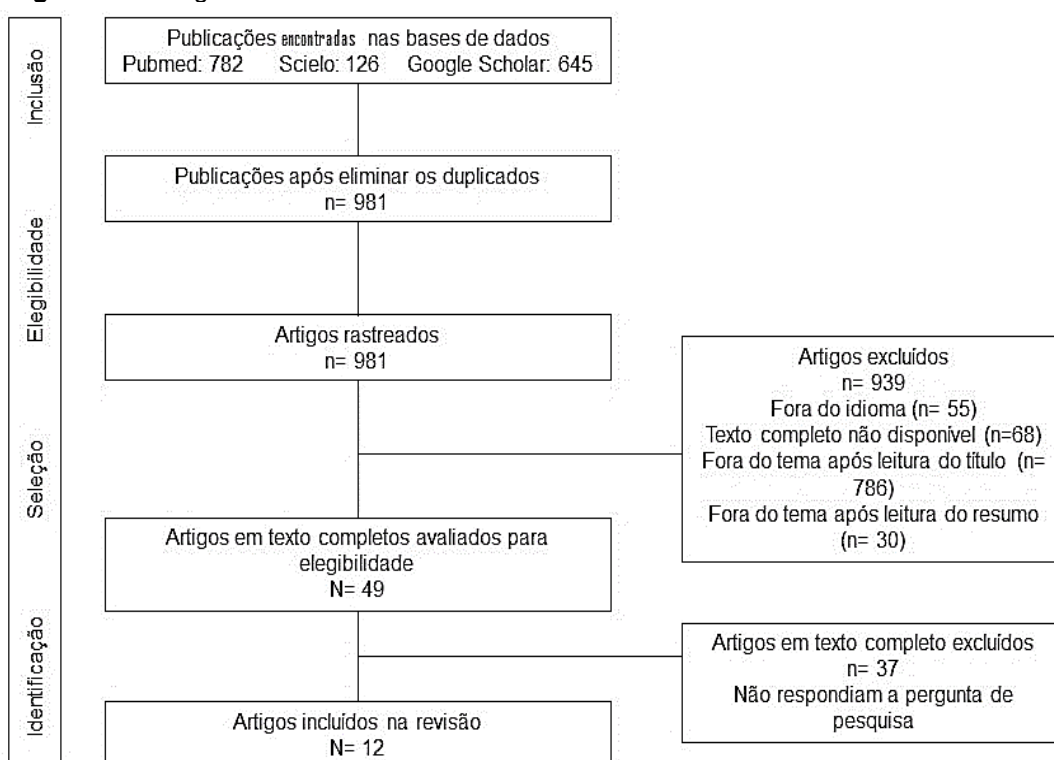
A questão de pesquisa elaborada (etapa 1) foi: “Qual a prevalência e os fatores associados à síndrome de Fournier em crianças?”. Na busca na literatura (etapa 2), foram incluídos estudos de fonte primária que apontassem a prevalência e os fatores associados à síndrome de Fournier em crianças, publicados até 2023, disponíveis nos idiomas inglês e português. Foram excluídos estudos repetidos e sem acesso ao texto completo. Foram incluídos estudos retrospectivos, prospectivos, relato de caso e demais desenhos metodológicos.

Os descritores foram aplicados em português e inglês e foram consultados na plataforma Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) da Biblioteca Virtual em Saúde. A coleta de dados foi realizada em agosto de 2023 nas bases de dados Publisher Medline (PubMed), Scientific Electronic Library Online (Scielo) e Google Scholar.

Para a coleta de informações (etapa 3), foram listados os seguintes tópicos a serem extraídos de cada fonte selecionada: informações sobre autores, base de dados, idioma, periódico, modalidade e grau de evidência.

A categorização dos estudos (etapa 4) partiu de leitura dos artigos com a finalidade de buscar resposta para a questão de pesquisa elaborada. Na análise (etapa 5) buscou-se dar ênfase aos objetivos dos estudos e dimensões temáticas emergentes para mostrar a prevalência e os fatores associados à síndrome de Fournier em crianças. Para a apresentação dos resultados (etapa 6) utilizou-se textos discursivos.

**Figura 1:** Fluxograma de busca.



**Fonte:** Cornejo OJPV e Campos ZM, et al., 2024.

## RESULTADOS

**Quadro 1:** Principais achados dos estudos incluídos nesta revisão.

Autor/ano	Principais achados
ROGERS, A. M., 1998	Esse estudo revelou que a infecção pode ser desencadeada por traumas, infecções urológicas ou dermatológicas, e que a detecção precoce é crucial para a sobrevivência.
VANO-GALVAN, S., 2010	Esse estudo destaca que infecções polimicrobianas são comuns e frequentemente incluem bactérias gram-negativas e anaeróbios.
KORNBLUTH, J. S., 2012	Os autores relatam que a mortalidade e morbidade são reduzidas quando o tratamento é iniciado prontamente, com uma taxa de sobrevivência aumentando significativamente com o manejo adequado.
GHANEM, 2014	O prognóstico pode variar, mas com tratamento adequado, a maioria das crianças se recupera sem sequelas significativas. No entanto, há um risco de complicações a longo prazo, como deformidades locais ou disfunção sexual.

Autor/ano	Principais achados
MALLIKARJUNA et al., 2012	A síndrome de Fournier em crianças pode se manifestar com sintomas atípicos, como febre alta e dor abdominal, que podem não estar diretamente associados à área genital. O início pode ser rápido e progressivo, levando a um quadro grave em pouco tempo
CHENNAMSETTY et al., 2015	O diagnóstico precoce é desafiador devido à apresentação não específica e à raridade da condição em crianças.
PADILLA et al., 2020	Os autores mostram que a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) são úteis para avaliar a extensão da infecção e guiar o tratamento.
CHOI et al., 2017	Em muitos casos pediátricos, a síndrome de Fournier pode ser precipitada por condições pré-existentes, como infecções cutâneas, traumas ou doenças inflamatórias.
JONES et al., 1979	Infecções urinárias e problemas dermatológicos frequentemente estão envolvidos como fatores contribuintes.
O'DELL; SHIPP, 1983	O tratamento geralmente inclui desbridamento cirúrgico agressivo e uso de antibióticos de amplo espectro para cobrir uma ampla gama de patógenos.
ZHOU; GUO F; HUAN J, 2019	O manejo eficaz requer uma abordagem multidisciplinar, envolvendo cirurgia, pediatria e cuidados intensivos
KIM TK e BAE IK, 2011	A maioria das crianças se recupera bem com tratamento adequado, embora a condição possa levar a complicações a longo prazo, como deformidades e disfunções, dependendo da gravidade e da rapidez do tratamento

**Fonte:** Cornejo OJPV e Campos ZM, et al., 2024.

A síndrome de Fournier é uma fascíte necrosante que cobre a área genital e perineal com uma taxa de progressão de 1–2 mm/hora. Caracteriza-se por um comprometimento acelerado do estado geral do paciente e sua alta taxa de mortalidade (PADILLA ME, et al., 2020). É observada com maior frequência em adultos, que apresentam comorbidades como diabetes mellitus e hipertensão arterial; entretanto, foi encontrada em pacientes pediátricos como complicação de trauma, picadas de insetos, circuncisão, queimaduras, doença periuretral ou anorretal, infecções sistêmicas, imunossupressão ou uso de anti-inflamatórios (ADAMS JR, et al, 1990; PADILLA ME, et al, 2020).

A prevalência global de síndrome de Fournier anualmente é de 1,6 casos por 100.000 homens. A incidência atingiu o pico e permaneceu estável após os 50 anos de idade, em 3,3 casos por 100.000 homens. A síndrome de Fournier afeta indivíduos de todas as idades, mas afeta mais comumente indivíduos com mais de 50 anos de idade (MALLIKARJUNA MN, al., 2012; SHYAM DC e RAPSANG AG, 2013). Os homens são mais comumente afetados pela gangrena de Fournier do que as mulheres, com uma proporção homem:mulher de 10:1 (SHYAM DC e RAPSANG AG, 2013; CHENNAMSETTY A, et al., 2015). A taxa de mortalidade diminui com tratamento agressivo precoce. A taxa de mortalidade da gangrena de Fournier está entre 20% a 80%. Taxas de mortalidade mais elevadas são encontradas em diabéticos, alcoólatras e pessoas com fontes de infecção colorretal (MOSLEMI MK, et al, 2009). No entanto, a prevalência em crianças não é relatada na literatura.

Estudos epidemiológicos sugerem que menos de 1% dos casos relatados ocorrem em crianças e adolescentes. Essa baixa incidência pode ser atribuída a fatores como a imaturidade do sistema imunológico infantil, o menor risco de doenças subjacentes associadas à síndrome de Fournier em adultos, e diferenças anatômicas e fisiológicas entre adultos e crianças. Apesar da sua raridade, é crucial reconhecer e diagnosticar precocemente a síndrome de Fournier em pacientes pediátricos, pois o tratamento oportuno é fundamental para evitar complicações graves e melhorar o prognóstico desses casos (KIM TK e BAE IK, 2011).

A escassez de estudos sobre a síndrome de Fournier na população pediátrica representa uma lacuna significativa no entendimento e na gestão dessa condição em crianças e adolescentes. Esta síndrome, caracterizada por uma infecção necrosante dos tecidos moles na região genital e perineal, é mais comumente associada a adultos com fatores de risco como diabetes mellitus e doenças cardiovasculares. No entanto, quando ocorre em crianças, os desafios diagnósticos e terapêuticos podem ser substanciais devido à sua rara incidência e à falta de diretrizes específicas para essa faixa etária (PYNE, 2024).

A ausência de estudos dedicados na população pediátrica resulta em uma compreensão limitada dos fatores de risco, da apresentação clínica e das melhores estratégias de tratamento para a síndrome de Fournier nesse grupo. Isso pode levar a atrasos no diagnóstico, manejo inadequado e consequências adversas para os pacientes jovens afetados. Portanto, é essencial que haja um aumento na pesquisa direcionada para entender melhor essa condição em crianças, desenvolver protocolos específicos de manejo e educar profissionais de saúde sobre as peculiaridades dessa síndrome quando ocorre na faixa etária pediátrica (O'DELL; SHIPP, 1983).

Resultados laboratoriais anormais incluem hiperglicemia, hipocalcemia, anemia, leucocitose e trombocitopenia, conforme evidenciado por nossos pacientes (LAUCKS SS, 1994). A maioria dessas anormalidades é devida à sepse. As manifestações sistêmicas incluem febre, taquicardia e depleção de volume semelhantes às da peritonite grave (LAUCKS SS, 1994).

Em um estudo com o objetivo de avaliar a experiência anestésica de pacientes com síndrome de Fournier, todos os pacientes também apresentavam sepse em termos de definição pré-operatória. Dois pacientes pareciam estar em choque distributivo tardio e o outro paciente em choque distributivo precoce, respectivamente.

No caso de não haver sangramento ativo, a reanimação volêmica tardia ou inadequada é um erro significativo que teria efeitos prejudiciais na evolução dos pacientes em choque séptico. Se a ressuscitação inicial com fluidos cristaloides for insuficiente para elevar a pressão arterial média para 65 mmHg e a PVC para 8 a 12 mmHg, então vasopressores e inotrópicos são necessários como o segundo passo nas diretrizes da terapia precoce direcionada a objetivos (RIVERS E, et al., 2001)

A interpretação correta de exames laboratoriais desempenha um papel crucial no manejo eficaz da síndrome de Fournier na população pediátrica. Dado que essa condição é caracterizada por uma infecção necrosante rápida e potencialmente fatal dos tecidos moles na região genital e perineal, exames laboratoriais como hemograma completo, dosagem de eletrólitos, PCR (proteína C reativa) e culturas microbiológicas são essenciais para orientar o diagnóstico precoce e a terapia adequada. Valores alterados, como leucocitose significativa e elevações nos marcadores inflamatórios, podem sugerir uma resposta inflamatória severa e indicar a necessidade de intervenção urgente (LAMB RC, 1983).

Além disso, a interpretação cuidadosa desses exames laboratoriais na síndrome de Fournier pediátrica deve levar em consideração as características fisiológicas distintas das crianças em comparação com adultos. Parâmetros normativos específicos para diferentes faixas etárias são fundamentais para evitar diagnósticos equivocados ou subtratamento. Portanto, a formação adequada de profissionais de saúde pediátrica e o uso de protocolos adaptados são imperativos para garantir que os resultados dos exames laboratoriais sejam corretamente interpretados e aplicados no manejo clínico eficaz da síndrome de Fournier em crianças (ASLANIDIS T, et al., 2014; HERRERA ORTIZ AF et al., 2021).

É racional usar uma transfusão de sangue quando o hematócrito está abaixo de 30%, quando o monitoramento invasivo pode ser indicado (RIVERS E, et al., 2001). Entre dois pacientes em choque séptico tardio, um paciente felizmente respondeu à nossa ressuscitação volêmica inicial, enquanto o outro paciente precisou de dopamina para hipotensão. Em outro paciente, ocorreu choque precoce, e uma transfusão de sangue e dopamina e norepinefrina foram necessárias para atingir um débito cardíaco adequado e o fornecimento de oxigênio para manter a função vital dos órgãos foi necessário, porque a área afetada, incluindo a extremidade inferior, era ampla e o sangramento era contínuo. Suas manifestações sépticas ocorreram de forma esporádica ao longo de quatro meses de internação e evoluíram para colapso cardiorrespiratório e óbito após cinco desbridamentos sob anestesia geral (KIM TK e BAE IK, 2011).

A transfusão de sangue é uma intervenção crítica para pacientes com síndrome de Fournier quando o hematócrito está abaixo de 30%. Esta condição, que envolve uma rápida e grave infecção necrosante dos tecidos moles na região genital e perineal, pode levar a uma perda significativa de sangue devido à disseminação da infecção e à necessidade de cirurgias frequentemente extensas para remoção de tecidos necróticos. Quando o hematócrito cai abaixo do limite considerado seguro, a transfusão de sangue é

necessária para restaurar a oxigenação adequada dos tecidos e prevenir complicações associadas à anemia, como falência de órgãos e aumento do risco de infecções secundárias (JONES RB et al., 1979; PAJARES A et al., 2023).

No entanto, a decisão de transfundir sangue deve ser cuidadosamente ponderada, levando em consideração fatores como a resposta clínica do paciente, a presença de comorbidades pré-existentes (como doenças cardíacas) e o risco potencial de sobrecarga de volume. Protocolos rigorosos de transfusão devem ser seguidos para minimizar os riscos de complicações, como reações transfusionais e sobrecarga de ferro a longo prazo. Portanto, a administração de sangue em pacientes com síndrome de Fournier e hematócrito abaixo de 30% deve ser baseada em uma avaliação individualizada, considerando tanto a gravidade da anemia quanto os riscos associados à transfusão (ZHOU Z, et al., 2019; SIBARANI J e SOETANDAR, 2022).

A investigação pré-anestésica da extensão da lesão também é importante, pois a ambiguidade da região envolvida pode influenciar na escolha da técnica anestésica (KOITABASHI T, et al., 2000) sugeriram evitar raquianestesia na presença de gás subcutâneo lombar. Alguns autores recomendam que o uso de anestesia geral é preferível para controlar a homeostase fisiológica (SATO R, et al., 2008). A síndrome de Fournier, em particular, originou-se na doença anorretal, que é o assunto usual de procedimentos anestésicos regionais, é conhecida por ser agressiva, produz acentuada toxicidade sistêmica e mionecrose como em nosso caso mortal, e pode estar associada a maior mortalidade (LAUCKS SS, 1994). Portanto, atenção especial deve ser necessária na escolha dos procedimentos anestésicos. A razão pela qual realizamos raquianestesia no fechamento secundário da ferida, um mês após o desbridamento inicial em um paciente, foi que ele foi submetido a tomografia computadorizada para retratar a extensão precisa da lesão. Entre pacientes gravemente enfermos, parece sensato não perder tempo precioso fazendo muitas investigações para realizar anestesia regional (KIM TK e BAE IK, 2011).

Alguns relatos associaram idade avançada, sexo feminino, causas anorretais, internação tardia, presença de condições debilitantes como insuficiência renal e disfunção hepática com alta mortalidade. Os parâmetros laboratoriais na admissão estatisticamente relacionados à letalidade incluem baixos níveis de hematócrito, cálcio, albumina e colesterol, e níveis elevados de ácido úrico no sangue (BUN) e fosfatase alcalina. A síndrome pode progredir rapidamente para sepse prolongada, pneumonia, insuficiência respiratória, cetoacidose diabética, insuficiência renal e insuficiência cardíaca (KIM TK e BAE IK, 2011).

A síndrome de Fournier é uma condição incomum na população pediátrica, mas pode ocorrer em crianças e adolescentes com fatores de risco específicos. Entre os principais fatores associados estão condições médicas subjacentes, como diabetes mellitus tipo 1 ou 2, que podem predispor crianças à síndrome de Fournier devido à sua associação com comprometimento vascular e imunossupressão. Outras comorbidades, como doenças hematológicas ou imunodeficiências congênitas, também aumentam o risco de infecções necrosantes, tornando esses pacientes mais suscetíveis à síndrome (HORI J et al., 2008; CHOI H et al., 2017).

Além das condições médicas, ferimentos traumáticos na região genital ou perineal, como os causados por acidentes ou cirurgias prévias, são fatores precipitantes conhecidos da síndrome de Fournier em crianças. Esses ferimentos proporcionam uma porta de entrada para bactérias, que podem causar infecções graves nos tecidos moles devido à sua rápida propagação e potencial para necrose (PYNE R, 2024).

A conscientização sobre esses fatores de risco é essencial para a identificação precoce e o manejo eficaz da síndrome de Fournier em pacientes pediátricos. O diagnóstico precoce e o tratamento imediato são cruciais para minimizar complicações graves e melhorar os resultados clínicos nesse grupo vulnerável, destacando a importância de uma abordagem multidisciplinar que inclua pediatras, cirurgiões e especialistas em cuidados intensivos pediátricos (LAMB RC, 1983; O'DELL K e SHIPP J, 1983).

Há uma grande escassez da avaliação dos casos de síndrome de Fournier na literatura na população geral, isso se torna mais difícil ainda na população pediátrica. O único estudo incluído aqui, que realizou uma abordagem maior em crianças, um caso de Síndrome de Fournier em um menino de quatro anos e outro 55 casos relatados anteriormente também foram analisados. Nesse estudo, os casos pediátricos foram tratados

com sucesso com uma abordagem cirúrgica mais conservadora e tiveram uma taxa de mortalidade significativamente menor do que os casos adultos (ADAMS JR, et al. 1990).

Esse estudo possui algumas limitações, pois a síndrome de Fournier na população pediátrica enfrenta desafios significativos devido à escassez de pesquisas específicas sobre o tema. A limitação mais crítica reside na falta de estudos primários robustos que investiguem detalhadamente a incidência, os fatores de risco, a apresentação clínica e os desfechos de crianças e adolescentes afetados por essa condição rara. Como resultado, a revisão pode se basear em uma quantidade limitada de dados disponíveis, o que compromete a generalização e a precisão das conclusões. Além disso, a heterogeneidade nos métodos de estudo e nas definições de síndrome de Fournier pediátrica entre os poucos artigos existentes pode dificultar a síntese de evidências coerentes e a identificação de diretrizes claras para o manejo clínico. Essas limitações sublinham a necessidade urgente de mais pesquisa direcionada e colaborativa para preencher essa lacuna de conhecimento e melhor orientar a prática clínica e as políticas de saúde pública relacionadas à síndrome de Fournier em crianças e adolescentes.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Por meio da análise dos estudos, a síndrome de Fournier tem um potencial fatal, portanto, a conduta ideal requer premeditação e manejo adequado, bem como uma compreensão da fisiopatologia dessa síndrome para um tratamento bem sucedido. Aqui, os fatores associados à síndrome foram sexo feminino, causas anorretais, internação tardia, presença de condições debilitantes como insuficiência renal e disfunção hepática, além de parâmetro laboratoriais como hiperglicemia, hipocalcemia, anemia, leucocitose e trombocitopenia, baixos níveis de hematócrito, cálcio, albumina e colesterol, e níveis elevados de BUN e fosfatase alcalina. Apesar de ser uma condição grave importante, poucos estudos são realizados avaliando a síndrome de Fournier, principalmente na população pediátrica. Assim, sugere-se que mais estudos sejam desenvolvidos para avaliar situação como a fisiopatologia, mecanismos subjacentes, prevalência e fatores associados.

## REFERÊNCIAS

1. ADAMS JR, et al. Fournier's gangrene in children. *Urology*, 1990; 35(5): 439–41.
2. ASLANIDIS T, et al. Management of a young female patient with Fournier's gangrene and Lemierre's syndrome. *Pan African Medical Journal*, 2014; 18(1) 1–30,.
3. CHENNAMSETTY A, et al. Contemporary diagnosis and management of Fournier's gangrene. *Therapeutic Advances in Urology*, 2015; 7(4): 203–215
4. CHOI H, et al. Fournier's Gangrene: A Rare Complication of Sweet's Syndrome. *Annals of Dermatology*, 2017; 29(3) p. 387
5. CLAYTON MD, et al. Causes, presentation and survival of fifty-seven patients with necrotizing fasciitis of the male genitalia. *Surgery, gynecology & obstetrics*, 1990; 170 (1): 49–55.
6. GHANEM SS. Fournier's gangrene in children: a review of 18 cases. *Pediatric Surgery International*, 2014; 30(5): 511–517.
7. HERRERA ORTIZ AF, et al. Fournier's Gangrene With Retroperitoneal Extension as the First Manifestation of the Human Immunodeficiency Virus (HIV)/Acquired Immunodeficiency Syndrome (AIDS). *Cureus*, 2021; 1(1): 1–30.
8. HORI J, et al. Fournier gangrene associated with hyper IgE syndrome (Job syndrome). *International Journal of Urology*, 2008; 15 (4): 372–373.
9. JONES RB, et al. Fournier's Syndrome: Necrotizing Subcutaneous Infection of the Male Genitalia. *Journal of Urology*, 1979; 122(3): 279–282.
10. KIM TK, BAE YK. Anesthetic experience of patients with Fournier's syndrome. *Korean Journal of Anesthesiology*, 2011; 61 (2):171-175.
11. KOITABASHI T, et al. Case of Fournier's Gangrene Contraindicating Spinal Anesthesia. *Anesthesiology*, 2000; 92 (1): 289–289.
12. KORNBLUTH JS, et al. Pediatric Fournier's gangrene: case report and review of the literature. *Journal of Pediatric Urology*, 2012; 8(2): 206–209,.



13. LAMB RC. Fournier's Gangrene of the Scrotum. *Archives of Surgery*, 1983; (118)1, 1-38.
14. LAUCKS SS. Fournier's Gangrene. *Surgical Clinics of North America*, 1994; 74(6): 1339–1352.
15. MALLIKARJUNA MN, et al. Fournier's Gangrene: Current Practices. *ISRN surgery*, v. 2012; 1(1): 942437.
16. MOSLEMI MK, et al. Fournier gangrene presenting in a patient with undiagnosed rectal adenocarcinoma: a case report. *Cases Journal*, 2009; 2 (1): 9136.
17. O'DELL K e HIPP J. Fournier's Syndrome in a Ketoacidotic Diabetic Patient After Intrascrotal Insulin Injections Because of Impotence. *Diabetes Care*, 1983; 6(6) 601–603.
18. PADILLA ME, et al. [Fournier gangrene in a child with steroid-resistant nephrotic syndrome. Report of one case]. *Archivos argentinos de pediatría*, 2020; 118(2): e204–e207.
19. PAJARES A, et al. Fournier's gangrene in a child with Hyper Immunoglobulin E syndrome. *Urology Case Reports*, 2023; 47(1) 102370.
20. PYNE R. Rescue Aortoiliac Subintimal Recanalization and Stent "Endobypass" for Leriche Syndrome Complicated by Fournier Gangrene. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, 2024; 35(4) 634–635.
21. RIVERS E, et al. Early Goal-Directed Therapy in the Treatment of Severe Sepsis and Septic Shock. *New England Journal of Medicine*, 2001; 345(19): 1368–1377.
22. ROGERS AM, et al. Fournier's gangrene in children: a review of the literature and a case report. *Journal of Pediatric Surgery*, 1998; 33(10): 1538–1542,.
23. SATO R, et al. [Anesthetic management of four patients with Fournier syndrome]. *Masui. The Japanese journal of anesthesiology*, 2008; 57(3): 355–7.
24. SHYAM DC e RAPSANG AG. Fournier's gangrene. *The surgeon: journal of the Royal Colleges of Surgeons of Edinburgh and Ireland*, 2013; 11(4): 222–32.
25. SIBARANI J e OETANDAR A. Fournier's gangrene in female patient with Turner's syndrome: A case report. *Urology Case Reports*, 2022; 44(1) 102137.
26. TURATO ER. Métodos qualitativos e quantitativos na área da saúde: definições, diferenças e seus objetos de pesquisa. *Revista de Saude Publica*, 2005; 39(3): 507–514.
27. VANO-GALVAN S, et al. Fournier's gangrene in children: report of two cases and review of the literature. *European Journal of Pediatrics*, 2010; 169(6): 757–761.
28. ZHOU Z, et al. Fournier's Gangrene With Septic Shock and Multiple Organ Dysfunction Syndrome. *The International Journal of Lower Extremity Wounds*, 2019; 18(1) 94–96.