

Lúpus eritematoso cutâneo crônico: estudo de 290 pacientes*

*Chronic cutaneous Lupus erythematosus: study of 290 patients**

Thaís Helena Proença de Freitas¹

Nelson Guimarães Proença²

Resumo: FUNDAMENTO - Lúpus eritematoso cutâneo crônico é uma doença inflamatória crônica relativamente freqüente, mas pouco estudada entre nós.

OBJETIVO - Caracterizar epidemiologia e clínica de pacientes com lúpus eritematoso cutâneo crônico, visando comparar dados obtidos com literatura mundial.

PACIENTES E MÉTODOS - Foram estudados retrospectivamente 290 pacientes com lúpus eritematoso cutâneo crônico no período de 1982 a 1996, na Clínica de Dermatologia da Santa Casa de São Paulo.

RESULTADOS - A média de idade da instalação da doença foi de 32,3 anos, houve predomínio do sexo feminino em relação ao masculino (3,4:1), a maior parte dos pacientes teve lesões localizadas no segmento cefálico (58,3%). Quanto às variedades clínicas, houve predomínio da placa discóide típica em 90,4% dos casos, seguida das variantes verrucosa ou hipertrófica (7,9%), lúpus eritematoso pérvio (1,4%), e tímida (0,3%). Lesões em mucosas ou epitélios de transição ocorreram em 27,2% dos pacientes.

CONCLUSÕES - Lúpus eritematoso cutâneo crônico é doença mais comum em mulher adulta, sendo a placa discóide típica a lesão mais comum. Lesões mucosas ocorreram em aproximadamente em um quarto dos casos. Palavras-chave: lúpus; lúpus eritematoso cutâneo; lúpus eritematoso discóide.

Summary: BACKGROUND - Chronic cutaneous lupus erythematosus is a chronic inflammatory disease, which albeit relatively frequent, has been the object of few studies.

OBJECTIVE - To characterize the epidemiological and clinical aspects of patients with chronic cutaneous lupus erythematosus, with a view to comparing the data obtained with the world literature.

PATIENTS AND METHODS - A retrospective study was done on 290 patients with chronic cutaneous lupus erythematosus from 1982 to 1996, attended at the Dermatology Clinic of Hospital Santa Casa de São Paulo.

RESULTS - The mean age at onset of the disease was 32.3 years, there was a female prevalence in relation to males (3.4:1), most of the patients had lesions located in the cephalic segment (58.3%). Regarding the clinical types, there was a prevalence of the typical discoid plaque in 90.4% of cases, followed by the verrucous or hypertrophic forms (7.9%), erythematous lupus pernio (1.4%) and tumid (0.3%). Lesions in the mucous membranes or transition epithelia occurred in 27.2% of the patients.

CONCLUSIONS - Chronic cutaneous lupus erythematosus is a disease more frequent in adult women and the most common lesion is the typical discoid plaque. Mucous lesions occurred in approximately one fourth of the cases.

Key words: lupus; lupus erythematosus, cutaneous; lupus erythematosus, discoid.

INTRODUÇÃO

Lúpus eritematoso cutâneo crônico (LECC), também chamado de lúpus eritematoso discóide, é uma doença inflamatória da pele que atinge sobretudo adultos, acometendo preferencialmente as áreas expostas à luz solar. É caracterizada por áreas de vários tamanhos, eritematosas, descamativas, bem definidas, que tendem a evoluir deixando cicatriz atrófica e alterações pigmentares.¹

INTRODUCTION

Chronic cutaneous lupus erythematosus (CCLE), also known as lupus erythematosus discoid, is an inflammatory disease of the skin predominantly among adults that referentially involves those areas exposed to sunlight. It is characterized by well-delimited, erythematous and desquamative areas which can be of various sizes. These tend to leave atrophic scars and pigmentary alterations.¹

Recebido em 11.03.2003. / Received in March, 11th of 2003.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 17.09.2003. / Approved by the Consultive Council and accepted for publication in September, 17th of 2003.

* Trabalho realizado na Clínica de Dermatologia do Hospital da Sta Casa de Misericórdia de SP. / Work done at "Clínica de Dermatologia do Hospital da Santa Casa de Misericórdia de SP".

¹ Professora-assistente da disciplina de dermatologia do Departamento de Clínica Médica da Santa Casa de São Paulo. / Assistant Professor of Dermatology, Dept. of Clinical Medicine, Hospital Santa Casa de São Paulo.

² Professor pleno de dermatologia e ex-titular da Clínica de Dermatologia da Santa Casa de São Paulo. / Full professor of Dermatology and ex-titular of the Dermatology Clinic, Hospital Santa Casa de São Paulo.

©2003 by Anais Brasileiros de Dermatologia

O diagnóstico é confirmado pela histopatologia, que é característica. O encontro freqüente de imunoglobulinas na pele e, menos comumente, de alterações sorológicas evidenciando auto-anticorpos sugere etiologia auto-imune. Um dos fatores desencadeantes mais importantes das lesões cutâneas é a radiação ultravioleta.²

Atualmente, a maioria dos estudiosos^{3,4} considera o LECC parte de um espectro da doença lúpus eritematoso (LE). Segundo esses autores, a expressão clínica do LE varia desde uma forma benigna, estritamente cutânea, o LECC, até uma forma sistêmica de pior prognóstico, com comprometimento principalmente renal e neurológico, conhecida como lúpus eritematoso sistêmico (LES). Existe uma forma intermediária, que acomete a pele e em 50% das vezes também apresenta comprometimento sistêmico, chamada de lúpus eritematoso cutâneo subagudo (LECS). Alguns casos diagnosticados inicialmente como LECC podem evoluir para LES. Além do prognóstico, a abordagem terapêutica difere conforme a forma clínica do espectro LE.

A epidemiologia do LECC mostra que, com maior freqüência, a idade de instalação da doença varia entre 20 e 40 anos.⁵ É doença rara na infância ou em indivíduos com mais de 70 anos de idade. Existe predominância de acometimento no sexo feminino, em proporção ao redor de 2:1, conforme a maioria dos estudos internacionais.⁵ Manifesta-se em qualquer raça. A literatura mostra que existem casos familiares de LE, o que se verifica em 4% dos pacientes.⁶

A lesão clínica cutânea mais comum do LECC é a placa discóide, classicamente descrita como mácula ou placa eritematosa, com bordas bem definidas e superfície com descamação lamelar aderente, mostrando em seu reverso espículas queratósicas correspondentes à hiperqueratose folicular, chamadas de tachas de tapeceiro. Essas lesões evoluem centrifugamente, assumindo forma de disco, muitas vezes com alterações discrômicas, presença de telangiectasias e deixando cicatriz atrófica central e, no couro cabeludo, alopecia cicatricial. Outras apresentações clínicas menos freqüentes e de diagnóstico mais difícil também são descritas, como a verrucosa ou hipertrofica, a túmida, o lúpus eritematoso pérvio, entre outras muito raras.¹ Em geral as lesões são assintomáticas; é comum, entretanto, que alguns pacientes relatem ardor e piora das lesões com a exposição solar. Pode haver o acometimento de mucosas, mas na literatura é excepcional o encontro de trabalhos especificamente a ele relacionados.

É infreqüente o achado de manifestações sistêmicas em pacientes com LECC, porém alguns deles se queixam de artralgias ou apresentam fenômeno de Raynaud.

Os exames sorológicos, como a pesquisa de auto-anticorpos circulantes, que são tão valorizados no diagnóstico do LES, não são importantes para o diagnóstico do LECC, só sendo utilizados para o diagnóstico diferencial com as formas sistêmicas e para detectar possíveis evoluções de LECC para LES.

A importância do LECC no Brasil está no fato de que, apesar de não ser doença comum (uma a cada 361 consultas novas),⁷ sua cronicidade leva ao acúmulo de casos

The diagnosis is confirmed by its characteristic histopathology. The frequent finding of immunoglobulins in the skin and, though less commonly, serological alterations demonstrating auto-antibodies suggestive of an auto-immune etiology. One of the most important triggering factors for the cutaneous lesions is ultraviolet radiation.²

Presently, the majority of researchers^{3,4} consider CCLE to be part of a spectrum of the lupus erythematosus diseases (LE). According to these authors, the clinical expression of LE varies from CCLE, a benign and strictly cutaneous form, to a systemic form with an unfavorable prognosis, that presents mainly renal and neurological involvement, known as systemic lupus erythematosus (SLE). There is also an intermediate form that involves the skin and in 50% of cases it also presents systemic involvement, denominated subacute cutaneous lupus erythematosus (SCLE). Some cases diagnosed initially as CCLE can develop into SLE. Besides the prognostic, the therapeutic approach also differs according to the clinical form of the LE spectrum.

The epidemiology of CCLE shows that the age of onset is mostly between 20 to 40 years.⁵ The disease is rare in childhood or in individuals over 70 years of age. According to most of the international studies, there is a predominance in females of approximately 2:1.⁵ There is no racial bias. The literature describes familial cases of LE, which is verified in 4% of patients.⁶

The most common cutaneous clinical lesion of CCLE is discoid plaque, classically described as a macula or erythematous plaque, with well-defined borders and surface with adherent lamellar desquamation, on the underside of which there are keratotic spines corresponding to follicular hyperkeratosis, known as "upholsterer's tacks". These lesions develop in a centrifugal direction, assuming a disk form, often with dyschromic alterations, presence of telangiectasia and residual scars with an atrophic center. Cicatricial alopecia can be observed in the scalp. Other clinical presentations which are less frequent and more difficult to diagnose have also been described, such as the verrucosa or hypertrophic forms and lupus erythematosus pernio and tumid, besides others that are considerably rarer.¹ In general the lesions are asymptomatic; however it is common for some patients to complain of ardor and worsening of the lesions following solar exposure. There can be involvement of the mucous membranes, though there are only a few exceptional works in the literature specifically dealing with this.

Systemic manifestations are rarely found in patients with CCLE, however some of these complain about arthralgia or present Raynaud's phenomenon.

The serological exams, such as that for circulating auto-antibodies that are so valued in the diagnosis of SLE, are not useful for the diagnosis of CCLE, and only serve for the differential diagnosis between the systemic forms and to detect a possible development of CCLE into SLE.

The importance of CCLE in Brazil lies in the fact that in spite of not being a common disease (1/361 new consultations),⁷ its chronicity leads to an accumulation of cases in

nos ambulatórios clínicos. Além disso, embora haja boa evolução na maioria dos casos, a demora no início do tratamento pode levar a cicatrizes desfigurantes, afetando muito a integração social do paciente.

O presente trabalho tem como objetivo apresentar o estudo de 290 pacientes com LECC matriculados no ambulatório de dermatologia da Santa Casa de São Paulo no período de 1982 a 1996 e fazer uma análise descritiva quanto a seus aspectos epidemiológicos e clínicos.

Ao reverem a literatura nacional e internacional sobre epidemiologia e clínica do LECC nos últimos 30 anos, os autores só encontraram trabalhos com casuísticas menores do que a deste estudo.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

O trabalho foi realizado na Clínica de Dermatologia da Santa Casa de São Paulo, onde um protocolo destinado ao estudo do LECC foi introduzido em 1982. No período entre 1982 e 1996, todos os pacientes com manifestações cutâneas de LE matriculados naquele ambulatório foram incluídos nesse protocolo. Excluindo os casos em que se firmou diagnóstico imediato de LES e LECS, restaram 298 pacientes em que o diagnóstico inicial foi de LECC. O primeiro critério de inclusão foi a presença da placa discóide típica. Desse grupo, oito pacientes foram excluídos posteriormente, por terem evoluído para LES, restando, portanto, 290 casos para o estudo. Esse protocolo abrangeu os dados epidemiológicos, clínicos, histopatológicos, imunopatológicos e laboratoriais, além de permitir acompanhar o tratamento e evolução dos doentes atendidos. Neste trabalho são apresentados apenas os dados relacionados à epidemiologia (sexo, idade, cor, ocorrência familiar) e à clínica do LECC (variedades clínicas, distribuição topográfica das lesões, acometimento das mucosas, sintomas locais e gerais).

Os testes estatísticos utilizados para avaliação dos resultados foram: teste do qui-quadrado, teste de comparação de duas médias não pareadas (T de *Student*), e teste de Mann-Whitney.

RESULTADOS

Duzentos e noventa casos foram diagnosticados como LECC e assim permaneceram durante toda a observação.

A idade do início da doença variou de três a 73 anos, sendo a média 32,3 anos (Tabela 1). A média da idade em que as primeiras lesões se iniciaram foi menor no sexo feminino do que no masculino, 31,8 anos e 33,9 anos, respectivamente.

A distribuição por sexo mostrou que 255 pacientes eram do feminino (77,6%), e 65, do masculino (22,4%), estabelecendo, portanto, a relação de 3,4: 1.

Quanto à cor da pele, foram encontrados 164 pacientes brancos, 92 negros, 33 pardos e um amarelo. Não houve diferenças significantes quando cruzadas as variáveis cor e sexo.

A ocorrência de casos familiares de LE foi relatada por 13 (4,4%) dos 290 pacientes. Os autores examinaram apenas três desses familiares, neles comprovando o LE e acompanhando-os na clínica de dermatologia. Quatro pacientes infor-

the out-patient clinics. Furthermore, although there is favorable course in most cases, any delay in the initiating treatment can lead to disfiguring scars, with deleterious consequences in the patient's social integration.

The objective of the present work was to present a study of 290 patients with CCLE treated at the dermatology clinic of Hospital Santa Casa de Sao Paulo from 1982 to 1996 and to make a descriptive analysis of the epidemiological and clinical aspects.

On reviewing the national and international literature regarding the epidemiology and clinical aspects of CCLE in the last 30 years, the authors only found works with smaller samples of patients than that of this study.

PATIENTS AND METHODS

The study was done at the Dermatology Clinic of Hospital Santa Casa de Sao Paulo, where a protocol destined to the study of CCLE was introduced in 1982. From 1982 to 1996, all the patients with cutaneous manifestations of SLE seen at that clinic were included in the protocol. Cases were excluded that had an immediate diagnosis SLE and SCLE, leaving 298 patients with an initial diagnosis of CCLE. The foremost inclusion criterion was the presence of the typical discoid plaque. Eight patients were later excluded from this group because they developed SLE, leaving a total of 290 cases for the study. The protocol included data on the epidemiological, clinical, histopathological, immunopathological and laboratorial aspects, besides enabling a follow-up of the treatment and course of the patients. In this work, the authors only presented the data related to the epidemiology (sex, age, color, familial occurrence) and to the clinical aspects of CCLE (clinical forms, topographical distribution of the lesions, involvement of the mucous membranes, and localized and general symptoms).

The statistical tests used for the evaluation of the results were: Chi square test, Student's t test (for the comparison of two non-paired means) and Mann-Whitney test.

RESULTS

Two hundred and ninety cases were diagnosed as CCLE and these remained as such throughout the observation period.

The age at disease onset varied from three to 73 years, with a mean value of 32.3 years (Table 1). In terms of gender, the mean age at which the first lesions appeared was lower among females (females, 31.8 yrs and males 33.9 yrs).

The distribution according to sex showed that 255 (77.6%) patients were female and 65 (22.4%) were male, therefore showing a sex bias of 3.4:1.

As for skin color, 164 patients were white, 92 black, 33 mixed race and one yellow. There were no significant differences in the cross comparison of the variables of color and sex.

The occurrence of familial cases of LE was reported by 13 (4.4%) of the 290 patients. The authors actually examined only three of these familial cases, with proven LE and attended at the dermatology clinic. Four patients reported that

Tabela 1: Idade no início da doença de 290 pacientes com lúpus eritematoso cutâneo crônico - Santa Casa de São Paulo - 1982-1996(*). / Table 1: Age at disease onset in 290 patients with chronic cutaneous lupus erythematosus - Hospital Santa Casa de São Paulo - 1982-1996(*).

Idade / Age (yrs)	N.	%
Até 09 anos / < 09	2	0.7
10 - 19	30	10.3
20 - 29	103	35.5
30 - 39	82	28.3
40 - 49	44	15.2
50 - 59	22	7.6
60 - 69	6	2.1
Mais de 70 / 70 +	1	0.3
Total	290	100

(*). Média de idade: 32,3 anos - desvio padrão: 12,1. / Mean age: 32.3 years - SD: 12.1.
 Mediana: 30 anos. Menor idade: 3 anos. Maior idade: 73 anos
 Median age: 30 years. Range: 3 years to 73 years

maram ter mais de um familiar acometido, enquanto os nove restantes só relataram um caso familiar. Ao todo esses 13 pacientes referiram 17 familiares, seis com provável LECC, três com LES e oito com simples referência a LE.

Quanto ao questionário aplicado aos pacientes sobre sintomas clínicos locais (prurido e piora com exposição ao sol), 179 pacientes (58,7%) responderam afirmativamente para um ou mais sintomas: 45,7% relataram prurido, e 37,2% referiram piora com o sol, não havendo diferença significativa entre os sexos.

Quanto à presença de artralgia, de fenômeno de Raynaud e febre, 77 pacientes (26,6%) queixaram-se de um ou mais sintomas. A artralgia foi relatada por 23,6% deles, o fenômeno de Raynaud por 2,8%, e febre também por 2,8%. A artralgia apresentou diferença significativa entre os sexos, sendo mais frequentemente relatada por mulheres ($p < 0,05$).

Com relação à distribuição topográfica das lesões, observou-se predomínio das localizadas na face/fronte, em 261 pacientes (90%). Outras localizações frequentes foram: tronco (32,4%), couro cabeludo (31,7%), orelhas (27,5%), membros superiores (26,8%); em frequências menores, região retroauricular (8,6%), mãos (6,5%), pescoço (3,4%), membros inferiores (2,7%), pés (0,3%) e regiões palmoplantares (0,9%). Lesões disseminadas na pele, com comprometimento acima e abaixo do segmento cefálico acometeram 41,7% do total de pacientes.

Lesões mucosas e/ou de epitélios de transição (lábio, borda palpebral e columela nasal) foram verificadas em 79 pacientes (27,2%), sendo que 20 (6,9%) tiveram mais de uma localização acometida. Ressalta-se que a mucosa anogenital não foi examinada. O lábio inferior (vermelhão) foi o local mais atingido - 56 (19,3%) dos pacientes apresentaram lesões nessa localização de maneira isolada ou associada com outras lesões mucosas ou epitélios de transição (Tabela 2).

A tabela 3 mostra as variedades clínicas diagnosticadas conforme o sexo. Note-se que todos os pacientes tinham pelo menos uma placa discóide e, por vezes, placas de alguma outra variedade; nesses casos, foi indicada a variedade. Houve predominância estatisticamente significativa da variedade verrucosa em pacientes do sexo masculino.

more than one family member had the disease, while the remaining nine only reported one familial case. Altogether these 13 patients referred to 17 familial cases of which, six with probable CCLE, three with SLE and eight with LE.

As for the questionnaire on local clinical symptoms (itch and aggravation following solar exposure), 179 (58.7%) patients answered that they had one or more symptoms: 45.7% reported pruritus, and 37.2%

referred to aggravation with the sun; there was no significant difference between the sexes.

As for the presence of arthralgia, Raynaud's phenomenon and fever, 77 (26.6%) patients complained of one or more symptoms. Arthralgia was reported by 23.6%, Raynaud's phenomenon by 2.8%, and fever also by 2.8%. The results for arthralgia presented a significant difference between the sexes and was reported more frequently by women ($p < 0.05$).

Regarding the topographical distribution of the lesions, they were predominantly located in the face/forehead, in 261 patients (90%). Other frequent locations were: trunk (32.4%), scalp (31.7%), ears (27.5%), upper limbs (26.8%); and with a lower frequency in the retroauricular region (8.6%), hands (6.5%), neck (3.4%), lower limbs (2.7%), feet (0.3%) and palmoplantar regions (0.9%). Disseminated skin lesions, with involvement above and below the cephalic segment were observed in 41.7% of the total patients.

Mucosal lesions and/or lesions of the transitional epithelium (lips, eyebrows and columella nasi) were observed in 79 patients (27.2%), and of these 20 (6.9%) presented involvement in more than one location. It is underscored that the anogenital mucous membrane was not examined. The inferior lip (vermillion zone) was the most frequently involved area - 56 (19.3%) of the patients presented lesions in this location either in isolation or associated with other mucous lesions or transitional epithelia (Table 2).

Table 3 shows the clinical varieties diagnosed according to sex. Note that all the patients had at least one discoid plaque and, occasionally, other types of plaque; in these cases, the form is indicated. There was a statistically significant predominance of the verrucosa form in male patients.

Tabela 2: Distribuição das lesões mucosas e dos epitélios de transição de 290 pacientes com lúpus eritematoso cutâneo crônico - Santa Casa de São Paulo - 1982-1996. / *Table 2: Distribution of the lesions in the mucosa and transitional epithelia among 290 patients with chronic cutaneous lupus erythematosus - Hospital Santa Casa de São Paulo - 1982-1996.*

	N.	%
Localização Única / Single location		
Mucosa oral / <i>Oral mucosa</i>	10	3.4
Lábio / <i>Lips</i>	39	13.4
Borda palpebral / <i>Palpebra</i>	10	3.4
Columela nasal / <i>Columella nasi</i>	0	0
Localizações Múltiplas / Multiple locations		
Lábio/borda palpebral / <i>Lips/palpebra</i>	6	2.1
Lábio/columela nasal / <i>Lips/columella nasi</i>	2	0.7
Lábio/mucosa oral / <i>Lips/oral mucosa</i>	6	2.1
Mucosa oral/b palpebral / <i>Oral mucosa / palpebra</i>	1	0.3
Columela/borda palpebral/mucosa oral <i>Columella/ palpebra/ mucosa oral</i>	2	0.7
Lábio/mucosa oral/columela nasal <i>Lips/oral mucosa/ columella nasal</i>	1	0.3
Lábio/m.or.al/columela nasal/borda palpebral <i>Lips/ oral mucosa/ Columella nasi/ palpebra</i>	2	0.7
Total	79	27.2

(*) Percentual calculado sobre 290 pacientes / *Percentage calculated according to a sample of 290 patients*

DISCUSSÃO

Os autores consideraram apropriado analisar os dois tópicos apresentados na introdução (epidemiologia e clínica) comparando os resultados encontrados com os dados coletados na literatura médica.

Nos trabalhos referentes ao estudo de epidemiologia do LECC, na literatura dos últimos 35 anos, verificaram que alguns autores não excluíram de suas casuísticas pacientes com placas discóides presentes no LES ou incluíram casos de LECS ou lúpus profundo. Essa ressalva deve-se ao fato de essas inclusões modificarem as características epidemio-

DISCUSSION

The authors consider it is appropriate to analyze the two topics presented in the introduction (epidemiology and clinical aspects) comparing the results with the data found in the medical literature.

In the works involving an epidemiological study of CCLE, in the literature over the last 35 years, it was seen that in the casuistry some authors did not exclude patients with discoid plaques present in SLE or included cases of SCLE or lupus profundus. Such a consideration is due to the fact their inclusion modifies the epidemiological character-

Tabela 3: Variedades clínicas de 290 pacientes com lúpus eritematoso cutâneo crônico - Santa Casa de São Paulo - 1982-1996. / *Table 3: Clinical form of chronic cutaneous lupus erythematosus in 290 patients - Hospital Santa Casa de São Paulo - 1982-1996.*

Variedade clínica / <i>Clinical form</i>	Sexo feminino / <i>Females</i>		Sexo masculino / <i>Males</i>		Total	
	N.	%	N.	%	N.	%
PD	208	92.5	54	83.1	262	90.4
PDV/ <i>VDP</i>	12	5.3	11	16.9	23	7.9
PDLEP / <i>DPLEP</i>	4	1.8	—	—	4	1.4
PDT / <i>DTP</i>	1	0.4	—	—	1	0.3
Total	225	100	65	100	290	100

PD: Placa discóide

PDV: Placa discóide e verrucosa

PDLEP: Placa discóide e lúpus eritematoso pérmio

PDT: Placa discóide e túmida

DP: *Discoid plaque*

VDP: *Verrucous and discoid plaque*

DPLEP: *Discoid plaque and lupus erythematosus pernio*

DTP: *Discoid and tumid plaque*

lógicas do grupo estudado. Além disso, o número de pacientes estudados em oito trabalhos epidemiológicos (um nacional e sete estrangeiros), à exceção do realizado por Burch e Rowell,⁸ que estudaram 234 casos, foi bem menor do que o deste estudo (290 casos) (Tabela 4).

A idade de início da doença variou entre 20 e 59 anos (Tabela 1) em 86,6% dos pacientes, o que está de acordo com os dados da literatura, que indicam 87,5%⁸ e 89,0%.⁵ A maior concentração dos casos deu-se entre 20 e 39 anos, com 63,8% do total de pacientes, coincidindo com os dados de Burch e Rowell⁸ (61,1%) para o mesmo intervalo de idade. Portanto, LECC não é doença freqüente nas idades extremas da vida: abaixo dos 20 anos ocorreu somente em 11% da casuística aqui apresentada e acima de 60 anos, em 2,4%. Em apenas dois casos (0,7%) o início ocorreu antes dos 10 anos de idade, tendo Burch e Rowell⁸ relatado 2% de seus casos no mesmo período de idade. McMullen *et al.*¹² consideraram raro seu aparecimento na infância.

A idade média de início da doença, 32,3 anos, mostrou-se um pouco abaixo da verificada por outros autores: O'Loughlin *et al.*,¹³ 39 anos, e Le Bozec *et al.*,¹⁴ 34,6 anos.

Neste estudo houve predomínio do sexo feminino, com 77,6% dos casos, o que configura a relação de 3,4:1. Nos trabalhos apresentados pela literatura, embora a predominância coincidissem, a relação variou muito, desde 1,6: 1¹⁴ até 5:1.¹⁵

Quanto à distribuição da variável cor, houve predomínio da branca (56,6%), seguida da negra (31,7%) e da parda (11,4%) (Tabela 3). A soma das duas últimas alcança o total de 43,1%, resultados esses que não diferem dos referidos por Prystowsky *et al.*,⁵ que encontraram 55% de pacientes brancos contra 45% de negros.

Respondendo à indagação sobre familiares acometidos por LE, 13 pacientes (4,4%) o fizeram afirmativamente. Suas informações permitiram inferir o total de 17 familiares afetados, sendo seis com LECC, três com LES, e em oito só houve referência a LE. Infelizmente não foi possível confirmar esses

istics of the studied group. Furthermore, the number of patients studied in eight epidemiological investigations (one national and seven international) was much smaller than in this study (290 cases), with the exception of that done by Burch and Rowell,⁸ who studied 234 cases, (Table 4).

The age at disease onset varied from 20 to 59 years (Table 1) in 86.6% of the patients, corroborating the data in the literature that indicates 87.5%⁸ and 89.0%.⁵ The highest concentration of cases was between 20 and 39 years, with 63.8% of the total patients, coinciding with the data of Burch and Rowell⁸ (61.1%) for the same age range. Therefore, CCLE is not a frequent disease in the extreme ages of life: below 20 years of age it accounted for only 11% of the casuistry presented here; and among the over 60s in 2.4%. There were only two cases (0.7%) of onset before 10 years of age, while Burch and Rowell⁸ reported 2% of their cases in this age group. Likewise, McMullen *et al.*¹² consider its onset in childhood to be rare.

The mean age at disease onset, 32.3 years, was slightly under that verified by other authors: O'Loughlin *et al.*,¹³ 39 years, and le Bozec *et al.*,¹⁴ 34.6 years.

In this study there was a female bias, with 77.6% of the cases, giving a ratio of 3.4:1. In the works presented in the literature, although the predominance was maintained, the ratio varied considerably, from 1.6:1¹⁴ up to 5:1.¹⁵

As for the distribution of skin color, there was a prevalence among whites (56.6%), followed by blacks (31.7%) and mixed race (11.4%) (Table 3). The sum of the latter two reaching a total of 43.1%, results that do not differ from those of Prystowsky *et al.*,⁵ who found 55% of the patients were white against 45% black.

In response to the question on relatives with LE, 13 patients (4.4%) replied affirmatively. Their information allowed the inference that a total of 17 relatives were affected, of which six with CCLE, three with SLE, and in eight there was only reference to LE. Unfortunately, it was not possible to con-

Tabela 4: LECC - Estudos epidemiológicos realizados por vários autores no período de 1963 a 2003.
Table 4: CCLE - epidemiological studies by various authors from 1963 to 2003.

Autor / Author	Ano / Year	N. de casos / N. of cases	Inclusão de LES/LECS Inclusion of LE/SLE
Rothfield <i>et al.</i> ⁹	1963	65	sim / yes
Burch e Rowell ⁸	1968	234	não / no
Prystowsky <i>et al.</i> ⁵	1976	80	não / no
O'Loughlin <i>et al.</i> ¹³	1978	69	não / no
Jacyk e Damisah ¹⁵	1979	37	não / no
Callen ¹⁰	1982	56	sim / yes
Proença <i>et al.</i> ⁷	1989	171	não / no
Wallace <i>et al.</i> ¹¹	1992	67	sim / yes
Le Bozec <i>et al.</i> ¹⁴	1994	136	não / no
Presente estudo	2003	290	não / no

LECC: lúpus eritematoso cutâneo crônico
LES: lúpus eritematoso sistêmico
LECS: Lúpus eritematoso cutâneo subagudo
CCLE: chronic cutaneous lupus erythematosus
LE: lupus erythematosus
SCLE: subacute cutaneous lupus erythematosus

diagnósticos mediante exame clínico de todos esses familiares, pois apenas três deles foram trazidos ao ambulatório. Nesses foram confirmados um caso de LES e dois de LECC. Como já indicado, na revisão bibliográfica desenvolvida pelos autores, os trabalhos referentes à ocorrência familiar de LE em doentes com LES^{6,16} mostram freqüências elevadas, variando entre 12% e 18%. Quanto ao LECC, Findlay e Lups,¹⁷ Prystowsky *et al.*⁵ e Le Bozec *et al.*¹⁴ fazem referências a casos familiares de LE em percentuais de 1%, 4%, e 1,5%, respectivamente. A ocorrência de diferentes formas de LE na mesma família é mais um indicador de que seja uma doença espectral.

A presença da placa discóide foi condição para inclusão no grupo de estudo. Na maioria das vezes, os pacientes já compareciam à primeira consulta com essas placas bem definidas, incluindo atrofia cicatricial (82,8%), o que permitiu diagnóstico clínico imediato.

Verificou-se a variedade verrucosa em 23 pacientes (7,9%), em geral com múltiplas lesões e placas disseminadas na pele. As placas verrucosas foram encontradas ao lado das lesões discóides típicas, à vezes mais numerosas do que as discóides, às vezes escassas. Nesses casos, a variedade verrucosa foi mais comum no sexo masculino (estatisticamente significativa). Fato não valorizado na literatura é a associação quase obrigatória entre o prurido e o aparecimento das placas com características hiperkeratóticas, que vão caracterizar o aspecto verrucoso. Ao prurido, o paciente reage de modo compulsivo, coçando-se constantemente. Essa compulsão leva, no entender dos autores, à modificação da superfície das placas, que assume o aspecto verrucoso.

O lúpus eritematoso pérmio, variedade rara de LE, foi descrita em 1988, mas até hoje existem controvérsias sobre sua real existência.¹⁸ Na casuística aqui apresentada, foram observados quatro casos, que além das placas discóides, apresentavam, no inverno, lesões do tipo eritema pérmio nas mãos; embora os autores tivessem suspeitado de lúpus eritematoso pérmio, só em um caso puderam confirmar com histopatologia característica e imunofluorescência direta positiva (IFD).

Também só acompanharam um caso da variedade tímida, corroborando a literatura,^{18,19} que a considera variedade muito rara. Kuhn *et al.*¹⁹ chamam atenção para o fato de que essa é uma das variedades cutâneas do LE mais fotossensíveis.

A distribuição topográfica das lesões dos doentes aqui referidos, quando da primeira consulta, foi preferencialmente nas áreas expostas: 58,3% tinham lesões localizadas na cabeça e pescoço (LE localizado segundo O'Leary²⁰), enquanto 41,7% apresentavam lesões localizadas também em outras áreas, como tronco e membros (LE disseminado de O'Leary). Interessante destacar que em um único caso (0,3%) as lesões se localizavam exclusivamente fora do segmento cefálico, sobretudo quando se observa que Pristowsky *et al.*⁵ informaram que 2% de seus casos não tinham acometimento de cabeça ou pescoço.

A classificação do LECC em localizado e disseminado na pele foi originalmente feita por O'Leary, em 1934, e aceita por autores mais modernos. Em seu trabalho original, O'Leary

*firm the above diagnoses by clinical exam of all these family members, because only three presented at the clinic. Of these, there was a confirmed case of SLE and two of CCLE. As already stated, in the literature revision by the authors, the works regarding the familial occurrence of LE in patients with SLE^{6,16} show high frequencies, varying between 12% and 18%. As for CCLE, Findlay and Lups,¹⁷ Prystowsky *et al.*⁵ and Le Bozec *et al.*¹⁴ make references to familial cases of LE in percentages of 1%, 4%, and 1.5%, respectively. The occurrence of different forms of LE in the same family is one more indicator that this is a disease with a broad spectrum.*

The presence of discoid plaque was one of the criteria for inclusion in the study group. Most of the time, these plaques were already well-defined at the time of the first consultation and with cicatricial atrophy (82.8%), which enabled an immediate clinical diagnosis.

The verrucous form was presented by 23 patients (7.9%), in general with multiple lesions and disseminated plaques in the skin. The verrucous plaques were found alongside typical discoid lesions, and were either more numerous than the discoid lesions or very few in number. In these cases, the verrucous form was most common in the male sex (statistically significant). A fact that has not been attributed much importance in the literature is the almost obligatory association between pruritus and the onset of plaques with hyperkeratose characteristics, that eventually characterize the verrucous aspect. The pruritus causes the patients to react with a compulsive and constant scratching. The authors consider that this compulsive behavior leads to a modification in the surface of the plaques that assume a verrucous aspect.

Lupus erythematosus pernio is a rare variety LE, it was described in 1988, but to date there is still controversy as to its real existence.¹⁸ In the casuistry presented here, four cases were observed that in winter besides the discoid plaques presented lesions of the erythema pernio type in the hands; although the authors had suspected lupus erythematosus pernio, it was only possible to confirm this in one case through the characteristic histopathology and positive direct immunofluorescence (DIF).

*Likewise, only one case of the tumid form was attended, corroborating the literature^{18,19} that considers this to be a very rare form. Kuhn *et al.*¹⁹ have underscored the fact that this is one of the most photosensitive forms of cutaneous LE.*

*The topographical distribution of the lesions of the patients described here, as observed at the time of the first consultation, was most frequently in the exposed areas: 58.3% had lesions located in the head and neck (localized LE, according to O'Leary²⁰); while 41.7% also presented localized lesions in other areas, such as the trunk and limbs (classified as disseminated SLE by O'Leary). It is interesting to note that only in a single case (0.3%) were the lesions localized exclusively in areas other than the cephalic segment, especially considering that Pristowsky *et al.*⁵ had reported that 2% of their cases did not present involvement of the head or neck.*

The classification of CCLE into localized and dis-

chamou de localizada a variedade com lesões exclusivamente na cabeça e/ou pescoço, e de disseminada ou generalizada quando, além dessas, existiam lesões no tronco ou membros, independente de seu número. Na casuística aqui apresentada houve 41,7% de casos disseminados, contra 58,3% de casos localizados. Na literatura, são referidos 42% de casos disseminados por Pristowsky *et al.*⁵ e 39% por Le Bozec *et al.*¹⁴

A importância da contribuição de O'Leary, não percebida por ele próprio, mas sim por outros autores, decorre da observação de sinais de evolução para LES em pacientes com lesões muito disseminadas na pele.^{4,21} Entretanto, deve-se ressaltar que muitos dos trabalhos anteriores a 1979, ocasião em que foi firmado o conceito de LES, incluíram casos dessa forma clínica nas casuísticas de LECC. Isso distorceu os resultados, pois é mais comum o comprometimento sistêmico em LES. De qualquer modo, a experiência clínica dos autores aponta também para a necessidade de observação mais completa e mais constante dos pacientes com lesões disseminadas na pele, a fim de eventualmente retificar o diagnóstico para LECS, ou seja, a fim de surpreender uma possível evolução para LES.

Merecem comentário mais detalhado as localizações de couro cabeludo e mucosas. O início das lesões de LECC no couro cabeludo foi relatado por 33 pacientes (11,4%); entretanto, na primeira consulta foi possível observar acometimento dessa região em 92 doentes (31,7%), sendo que em 18 pacientes (6,2%) essa foi a única localização encontrada. Pristowsky *et al.*⁵ obtiveram frequência maior, com 60% dos doentes exibindo lesões no couro cabeludo, sendo que em 12% dos casos foi a única localização. Os dados de Wilson *et al.*,²² por sua vez, foram mais coincidentes com os aqui apresentados: 34% de acometimento de couro cabeludo em 89 casos examinados.

É preciso destacar que os pacientes se queixavam, com frequência, de prurido intenso nas lesões do couro cabeludo. O ato de coçar, que retarda a resolução dessas lesões, muitas vezes provoca exulcerações e infecção secundária.

Nesta casuística 79/290 pacientes (27,2%) tinham, no exame inicial, comprometimento de epitélio de transição e/ou mucosas (Tabela 5). As localizações múltiplas ocorreram em 20/290 (6,9%). A mucosa oral foi acometida em 22/290 (7,5%), sendo isoladamente em 10/290 (3,4%) e em associação com epitélio de transição em 12/290 (4,1%). Dos epitélios de transição, os lábios foram os mais acometidos - 56/290 pacientes (19,3%), sendo que em 39/290 (13,4%) de maneira isolada e em 17/290 (5,9%) de maneira associada; a seguir, a borda palpebral, em 21/290 (7,2%) e a columela nasal, em 7/290 (2,4 %).

As lesões de mucosa oral, caracterizadas por placas crônicas, assintomáticas, comumente passaram despercebidas pela maioria dos pacientes. Fato a destacar é que as lesões de mucosa oral não guardam relação com a atividade da doença cutânea, persistindo mesmo quando essa já regrediu. O mesmo não pode ser afirmado, porém, no que

seminated in the skin was made originally by O'Leary, in 1934, and is still accepted by more contemporary authors. In the original work, O'Leary denominated the localized form as that with lesions exclusively in the head and/or neck, and the disseminated or generalized form when, besides these, there are lesions in the trunk or members, irrespective of their number. In the casuistry presented here, 41.7% were disseminated cases, against 58.3% of localized cases. In the literature, 42% of cases are referred to as disseminated by Pristowsky et al.⁵ and 39% by Le Bozec et al.¹⁴

The importance of the contribution by O'Leary, albeit not perceived by himself, but by other authors, was the observation of clinical signs indicating a course to SLE in patients with very disseminated lesions in the skin.^{4,21} However, it should be underscored that many of the works prior to 1979, when the concept of SCLE was concretized, included cases of this clinical form among sample populations of CCLE. This distorted the results, because systemic involvement is more common SCLE. Whatever, the authors' clinical experience also points to the need for a more complete and more constant observation of patients with disseminated skin lesions, with a view to eventually correcting the diagnosis to SCLE, or in other words, in order to detect a possible course to SLE.

The scalp and mucous membrane locations merit more detailed comment. The onset of the lesions of CCLE in the scalp was reported by 33 patients (11.4%); however, at the first consultation it was possible to observe involvement of this area in 92 patients (31.7%), and in 18 patients (6.2%) this was the only location found. Pristowsky et al.⁵ described a higher frequency, with 60% of the patients presenting lesions in the scalp, and in 12% of the cases this was the only location. The data of Wilson et al.,²² in turn, correlated closer with the present findings: 34% of scalp involvement in 89 cases examined.

It should be highlighted that the patients frequently complained of intense itching in the lesions of the scalp. The scratching delays the resolution of these lesions and often provokes exulceration and secondary infection.

In this casuistry, 79/290 patients (27.2%) presented in the initial exam, with involvement of the transitional epithelium and/or mucous membranes (Table 5). Multiple locations occurred in 20/290 (6.9%). The oral mucous membrane was involved in 22/290 (7.5%), either in isolation 10/290 (3.4%) or in association with transitional epithelium in 12/290 (4.1%). Of the transitional epithelia, the lips were the most frequently involved - 56/290 patients (19.3%), of which 39/290 (13.4%) in an isolated manner and 17/290 (5.9%) in association with the palpebrae, in 21/290 (7.2%) and the columella nasi in 7/290 (2.4%).

Lesions of the oral mucous membrane, characterized by asymptomatic chronic plaques, commonly went unnoticed by most of the patients. An aspect worth highlighting is that there was no relationship between lesions of the oral mucous membrane and activity of the cutaneous disease, since the former persisted even when the

Tabela 5: Acometimento de mucosas e epitélios de transição no lúpus eritematoso cutâneo crônico - Comparação de resultados. / *Table 5: Involvement of the mucosa and transitional epithelia by chronic cutaneous lupus erythematosus - Comparison of results.*

Autores / Authors	Burge <i>et al.</i>	Le Bozec <i>et al.</i>	Presente estudo <i>Present study</i>
Envolvimento mucosas / <i>Involvement of mucosa</i>			
N/N total / <i>N/total N</i>	16/68 casos / <i>cases</i>	22/136 casos / <i>cases</i>	79/290 casos / <i>cases</i>
(%)	24%	16,2%	27,2%
Mucosa oral / <i>Oral mucosa</i>			
N/N total / <i>N/total N</i>	6/68	11/136	22/290
(%)	9%	8,1%	7,5%
Lábios / <i>Lips</i>			
N/N total / <i>N/total N</i>	4/68	20/136	56/290
(%)	6%	15%	19,6%
Mucosa nasal / <i>Nasal mucosa</i>			
N/N total / <i>N/total N</i>	6/68	—	7/290
(%)	9%	—	2,4%
Mucosa ocular / <i>Ocular mucosa</i>			
N/N total / <i>N/total N</i>	4/68	—	21/290
(%)	6%	—	7,2%

A soma dos diferentes acometimentos das mucosas é superior ao N total de pacientes pelo fato de ter havido, em alguns casos, acometimento simultâneo de mais de uma mucosa. / *The sum of the various forms of mucosal involvement is greater than the total number of patients (N) due to the fact that there were cases with simultaneous involvement of more than one mucous membrane.*

se refere às lesões palpebrais, que mantêm relação com a atividade cutânea; muitas vezes são sintomáticas, e o paciente refere ardor. As lesões da columela nasal apresentam-se constituídas por placas eritematosas, crostosas, atróficas, e os pacientes também experimentam muitas vezes ardor local.

Na literatura recente é excepcional o encontro de trabalhos especificamente relacionados com o acometimento de mucosas no LECC^{14,23,24} e que apresentam casuísticas significativas. Para mera comparação, na tabela 5, estão colocados, lado a lado, os resultados deste estudo, os de Burge *et al.*²⁴ e os de Le Bozec *et al.*¹⁴ Burge *et al.*²⁴ estudaram 68 pacientes e encontraram lesões mucosas em 16 (24%) e Le Bozec *et al.*¹⁴ estudaram 136 casos e as encontraram em 22 (16,2%). Os resultados coincidem com os encontrados pelos autores em 79 de 290 pacientes estudados (27,2%).

Sintomas diretamente relacionados com as lesões cutâneas não foram incomuns: 45,7 % dos pacientes queixaram-se de prurido ou ardor, principalmente quando expostos ao sol, mas apenas 37,2 % deles relataram piora das mesmas com o sol; muitos tinham mais de um sintoma.

Os sintomas gerais referidos pelos pacientes nem sempre puderam ser comprovados; por exemplo, dores articulares foram referidas por 68 pacientes, principalmente do sexo feminino, mas sem características especiais, e os relatos de fenômeno de Raynaud foram aceitos com reserva, devido ao fato de nem sempre terem sido confirmados ao exame clínico.

latter had already regressed. The same cannot be said, however, in relation to the palpebral lesions, which maintained a relationship with the cutaneous activity; and they are often symptomatic with the patient referring to ardor. Lesions of the columella nasi comprise erythematous, crusty and atrophic plaques, again the patients also often complain of local ardor.

In the recent literature, there are few works related to involvement of the mucous membranes in CCLE^{14,23,24} and that present a significant number of patients. Just for comparison, table 5 shows the results side by side with those of the studies by Burge et al.²⁴ and Le Bozec et al.¹⁴ Burge et al.²⁴ studied 68 patients and found mucous lesions in 16 (24%) and Le Bozec et al.¹⁴ studied 136 cases and found them in 22 (16.2%). These results coincide with the authors' findings, 79/290 patients (27.2%).

Symptoms directly related to the cutaneous lesions were not uncommon: 45.7% of the patients complained of pruritus or ardor, specially following solar exposure, although only 37.2% reported their worsening after the exposure; many had more than one symptom.

The general symptoms complained of by the patients could not always be proven; for instance, articular pains were referred to by 68 patients, mainly females, but without special characteristics, and reports of Raynaud's phenomenon were accepted with reservation, due to the fact that they were not always confirmed by clinical exam.

CONCLUSÃO

Foram analisados dados epidemiológicos e clínicos de um grupo de 290 pacientes com LECC. A média de idade no início da doença foi de 32,3 anos. Houve predomínio do sexo feminino (3,4: 1). A ocorrência familiar de outros casos de LE foi relatada por 4,4% dos pacientes. Quanto à distribuição topográfica das lesões, 58,3% dos casos foram localizados (cabeça e pescoço), e 41,7%, disseminados ou generalizados na pele (com lesões também abaixo do pescoço). Quanto às variedades clínicas, houve predomínio da placa discóide (90,4% dos casos), seguida da verrucosa (7,9%), do lúpus eritematoso pérvio (1,4%) e da tímida (0,3%). Lesões em mucosas ou epitélios de transição ocorreram em 27,2% dos pacientes na seguinte ordem: vermelhão dos lábios, mucosa oral, borda palpebral, columela nasal. □

AGRADECIMENTO

Apoio financeiro: CAPES.

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Sontheimer RD. Clinical Manifestations of cutaneous lupus erythematosus. In: Wallace DJ, Hahn BH. Dubois' lupus erythematosus. 4th. ed. Philadelphia: Lea, Feibiger; 1993. p. 285-301.
2. Orteu CH, Sontheimer RD, Dutz JP. The pathophysiology of photosensitivity in lupus erythematosus. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2001;17(3):95-113.
3. Sontheimer R, Provost TT. Lupus erythematosus. In: Wallace DJ, Hahn BH. Cutaneous manifestations of rheumatic diseases. Baltimore: Williams, Wilkins; 1996. p.1-71.
4. Prystowsky SD, Gilliam JN. Discoid lupus erythematosus as part of a larger disease spectrum. *Arch Dermatol* 1975;111:1448-52.
5. Prystowsky SD, Herndon JH, Gilliam JN. Chronic cutaneous lupus erythematosus (DLE): a clinical and laboratory investigation of 80 patients. *Medicine*; 1976. 55:183-91.
6. Pistiner M, Wallace DJ, Nessim S, Metzger AL, Klinenberg JR. Lupus erythematosus in the 1980s: A survey of 570 patients. *Semin Arthritis Rheum* 1991;21:55-64.
7. Proença NG, Frucchi H, Bernardes MF. Aspectos epidemiológicos do lúpus eritematoso discóide em São Paulo-Brasil. *An Bras Dermatol* 1989;64:159-60.
8. Burch PRJ, Rowell NR. The sex- and age- distributions of chronic discoid lupus erythematosus in four countries: possible aetiological and pathogenetic significance. *Acta Derm Venerol* 1968;48:33-46.
9. Rothfield NF. Cutaneous manifestations of multisystem diseases: erythematosus lupus. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF. *Dermatology in general medicine*. 4th. ed. New York: McGraw-Hill. 1993. 2138-42. v.1.
10. Callen JP. Chronic cutaneous lupus erythematosus: clinical, laboratory, therapeutic, and prognostic examination of 62 patients. *Arch Dermatol* 1982;118:412-6.
11. Wallace DJ, Pistiner M, Nessim S, Metzger AL, Klinenberg JR. Cutaneous lupus erythematosus systemic lupus erythematosus: clinical and laboratory features. *Semin Arthritis Rheum* 1992;21:221-6.
12. McMullen EA, Armstrong K, Bingham E, Walsh M, Path F. Childhood Discoid Lupus Erythematosus: a report of 2 cases. *Ped Dermatol* 1998;15(6):439-442.
13. O'Loughlin S, Schroeter AL, Jordon RE. A study of lupus erythematosus with particular reference to generalized discoid lupus. *Br. J. Dermatol.*, 99:1-11, 1978.

CONCLUSION

Epidemiological and clinical data of a group of 290 patients with CCLE was analyzed. The mean age at disease onset was 32.3 years. There was a female bias (3.4:1). Familial occurrence of other cases of LE was reported by 4.4% of the patients. Regarding the topographical distribution of the lesions, 58.3% of the cases were localized (head and neck) and 41.7%, disseminated or generalized in the skin (also with lesions below the neck). As for the clinical forms, there was a prevalence of discoid plaque (90.4% of the cases), followed by verrucous (7.9%), lupus erythematosus pernio (1.4%) and tumid (0.3%). Lesions in mucous membranes or transitional epithelia occurred in 27.2% of the patients in the following order: vermilion zone, oral mucous membrane, palpebrae, nasal columella. □

ACKNOWLEDGEMENT

Financial support: CAPES.

14. Le Bozec P, La Guyadec T, Crickx B, Grossin M, Belaich S. Chronic lupus erythematosus in lupus disease. Retrospective study of 136 patients. *Presse Med* 1994;23:1598-602.
15. Jacyk WK, Damisah M. Discoid lupus erythematosus in the Nigerians. *Br J Dermatol* 1979;100:131-5.
16. Buckman KJ, Moore SK, Ebbin AJ, Cox MB, Dubois EL. Familial systemic lupus erythematosus. *Arch Intern Med* 1978;138:1674-6.
17. Findlay GH, Lups JGH. The incidence and pathogenesis of chronic discoid lupus erythematosus. *South African Med J* 1967;41:694.
18. Sontheimer RD, Provost TT. Cutaneous manifestations of lupus erythematosus. In: Wallace DJ, Hahn BH. Dubois'lupus erythematosus. 5th ed. Baltimore: Williams, Wilkins. 1997. p.569-623, Cap. 34.
19. Kuhn A, Richter-Hintz D, Oslislo C, Ruzicka T, Megahed M, Lehmann P. Lupus erythematosus tumidus- a neglected subset of cutaneous Lupus Erythematosus: repor of 40 cases. *Arch Dermatol* 2000;136 (8):1044-9.
20. O'Leary PA. Disseminated lupus erythematosus. *Minnesota Med* 1934;17:637-44.
21. Millard LG, Rowell NR. Abnormal laboratory test results and their relationship to prognosis in discoid lupus erythematosus: a long-term follow-up study. *Arch Dermatol* 1979;115:1055-8.
22. Wilson CL, Burge SM, Dean D, Dawber RPR. Scarring alopecia discoid lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1992;126:307-14.
23. Proença NG, Bernardes MF, Machado EAR, Müller H. Frequência do acometimento mucoso em lúpus eritematoso discóide. *An Bras Dermatol* 1985;60:11-4.
24. Burge SM, Frith PA, Juniper RP, Wojnarowska F. Mucosal involvement in systemic and chronic cutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1989;121:727-41.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Tbáís Helena Proença de Freitas
 Rua Morás 782 - apto. 62
 São Paulo SP 05434-020
 Tel/Fax: (11) 223-0501
 E-mail: tbais_proenca@hotmail.com