

Líquen escleroso e atrófico – relato de dois casos de apresentação atípica*

*Lichen sclerosus et atrophicus – report of two cases with atypical presentations**

Weber Soares Coelho¹Lucia Martins Diniz²João Basílio de Souza Filho³

Resumo: O líquen escleroso e atrófico é doença crônica da pele que se apresenta clinicamente de forma variada. Pode acometer mulheres e, menos freqüentemente, homens e crianças, sendo a área mais afetada a região anogenital. Há forte associação com doenças auto-imunes, e estudos imunogenéticos têm revelado associação com o HLA DQ7. Raramente acomete áreas extragenitais; entretanto, os autores relatam dois casos da doença, com localizações atípicas (extragenitais) e fazem uma abordagem terapêutica distinta. O uso tópico de corticoterapia de alta potência é relatado, porém, com riscos; enquanto agentes imunomoduladores tópicos são descritos com boa resposta clínica e com menor risco de atrofia.

Palavras-chave: Atrofia; Esclerodermia localizada; Líquen escleroso e atrófico

Abstract: *Lichen sclerosus et atrophicus is a chronic skin disease with multiple clinical presentations. It affects women, and less frequently men and children. The disease is usually located in the anal and genital regions. There is a strong association with autoimmune diseases, and immunogenetic studies demonstrated an association with HLA DQ7. The disease rarely affects extra-genital regions. The authors report two cases of lichen sclerosus et atrophicus in atypical locations (extra-genital), in which different management was used. High potency topical corticosteroid therapy is reported, with risks, however. Topical immunomodulating agents are described, obtaining favorable clinical responses and decreased risk of atrophy.*

Keywords: Atrophy; Lichen sclerosus et atrophicus; Scleroderma, localized

INTRODUÇÃO

O líquen escleroso e atrófico é dermatose inflamatória crônica benigna, pouco freqüente, que afeta tanto a epiderme quanto a derme,¹ descrita em 1887 por Hallopeau.¹⁻⁶ Caracteriza-se por pápulas branco-nacaradas, que podem agrupar-se e assumir progressivamente aspecto apergaminhado na pele.¹⁻³

O líquen escleroso e atrófico é doença relativamente incomum em mulheres adultas, rara em ho-

mens e meninas, e excepcional em meninos.² As mulheres são mais comumente afetadas do que os homens, com taxa que varia de seis a 10 mulheres para cada homem.³⁻⁷ É mais freqüente em caucasianos.³

A doença pode ocorrer em qualquer idade, tendo pico máximo de incidência em crianças pré-púberes, mulheres pós-menopausadas e homens com idade média de 43 anos.²

Recebido em 29.01.2004.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 07.06.2006.

* Trabalho realizado no Serviço de Pós-Graduação e Residência Médica em Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - EMESCAM - Vitória (ES), Brasil.

Conflito de interesse declarado: Nenhum

¹ Pós-graduado em Dermatologia pelo Serviço de Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - Vitória (ES), Brasil.

² Professora Assistente do Serviço de Pós-Graduação e Residência em Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - Vitória (ES), Brasil.

³ Professor Titular do Serviço de Pós-Graduação e Residência em Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - Vitória (ES), Brasil.

A etiologia do líquen escleroso e atrófico ainda é desconhecida, mas há evidências de base multifatorial.² Existem fortes indícios de que ocorram alterações hormonal² e imunológica^{3,4} relacionadas com o desenvolvimento da doença, por exemplo: predileção pelo sexo feminino, surgimento na pré-menopausa, regressão de alguns casos na puberdade, localização preferencial na genitália, resposta favorável à testosterona tópica² e diminuição dos níveis de diidroepiandrosterona, testosterona livre e androstenediona.^{5,7,8} Fatores genéticos também podem estar envolvidos, uma vez que existem casos familiares.^{2-5,8} As doenças mais comumente associadas são: alopecia areata e vitiligo,^{4,7} porém alterações da tireóide, anemia perniciososa, penfigóide cicatricial e *diabetes melitus* foram também relatadas.^{2-5,7,8}

A patogenia da doença não é bem conhecida, podendo ser atribuída ao papilomavírus humano. E a expressão aberrante do Gene P53 foi demonstrada em estudos imunocitoquímicos nas lesões de localização genital.^{3,7}

O líquen escleroso e atrófico ocorre predominantemente na área anogenital (83 a 98% dos casos),^{1,3} com lesões extragenitais em 15 a 20% dos pacientes.⁷

Nas mulheres os sintomas mais frequentes são: prurido, irritação local, disúria, dispauremia, dor à defecação e fissuras.^{2,4,7,8} As estruturas anatômicas mais afetadas em ordem de frequência são: clitóris, pequenos lábios, intróito vaginal e grandes lábios.^{2,7} As lesões são branco-eritematosas, opacas, nacaradas, na face interna dos grandes lábios e vestíbulo vulvar, podendo estender-se para o períneo e região perianal, adquirindo aspecto típico de “oito”,² quando ocorrem o desaparecimento completo de clitóris, pequenos e grandes lábios, e estenose do intróito vaginal – quadro chamado de *craurose vulvar*.^{2,7}

Nos homens o líquen escleroso e atrófico é menos freqüente e caracteriza-se por pápulas atróficas e isoladas na glândula e no prepúcio, com branqueamento local,^{2,6} podendo ocorrer vesículas e bolhas hemorrágicas. O meato uretral externo pode sofrer estreitamento progressivo,² com dor local e, à ereção, obstrução do meato urinário, disestesia, distúrbio na sensibilidade peniana e fimose.^{1,3,4} Comumente afeta a glândula e o prepúcio, raramente o corpo do pênis e o escroto, mas não compromete a região perianal. O sintoma mais freqüente é a dificuldade na retração do prepúcio.⁶

A localização extragenital ocorre em percentual que varia de oito a 20% dos casos em mulheres. As lesões são máculas ou placas atróficas com aspecto de “papel de cigarro”^{3,7} e localização na região anterosuperior do tronco, em pescoço, antebraços, dorso, orelha, boca e nariz.^{2-4,7,8} As localizações atípicas são:

região palmoplantar, mamilos, couro cabeludo, sítio de vacinação e facial, quando é feito diagnóstico diferencial com lúpus discóide e esclerodermia circunscrita.^{1,2,9} Formas disseminadas da doença são extremamente raras.⁴

O tratamento do líquen escleroso e atrófico engloba controle dos sintomas,⁷ prevenção e tratamento das complicações e diagnóstico precoce das lesões malignas.

Nas lesões extragenitais utiliza-se corticóide tópico,² e estudos recentes descreveram puvaterapia com resposta moderada. Atualmente tem sido proposto o uso tópico de tacrolimus, com a promessa de ser droga de alta eficácia e poucos efeitos colaterais.^{2,10}

RELATO DOS CASOS

Caso 1

Paciente de 55 anos, do sexo feminino, branca, casada, do lar. Há dois anos iniciou quadro cutâneo de manchas hipocrômicas com dois a três milímetros de diâmetro, atróficas, aspecto apergaminhado, agrupadas, assintomáticas, localizadas no pescoço, dorso, abdômen e coxas. Algumas lesões apresentavam espículas córneas superficiais (Figuras 1, 2 e 3). Após a hipótese diagnóstica de líquen escleroso e atrófico forma disseminada, a paciente foi submetida à biópsia, cujo histopatológico revelou hiperqueratose com tampões foliculares, atrofia da camada espinhosa, degeneração hidrópica da camada basal e presença de infiltrado mononuclear na derme média (Figura 4), confirmando o diagnóstico clínico.

Os exames complementares – hemograma completo, glicemia, hepatograma, lipidograma, T4 livre e



FIGURA 1: Paciente do caso 1 apresentando lesões escleroatróficas, nacaradas, disseminadas no dorso



FIGURA 2: Detalhe das lesões da paciente do caso 1. Observam-se aspecto atrófico das lesões e espículas córneas centrais

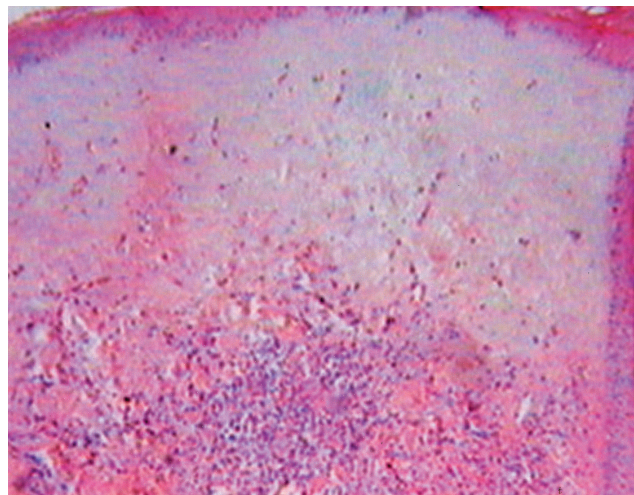


FIGURA 4: Histopatológico da paciente do caso 1, que revela atrofia da epiderme com hialinização da derme superficial, compatível com líquen escleroso e atrófico. (HE; 40x)

TSH – estavam dentro do limite da normalidade.

Foi instituído inicialmente corticoterapia tópica com dipropionato de betametasona à noite, durante 30 dias. No retorno da paciente houve melhora parcial das lesões, sendo mantida a medicação.

Caso 2

Paciente de 25 anos, do sexo masculino, mulato, casado, lanterneiro, natural e residente em Cariacica (ES). Há sete meses iniciou lesão hipocrômica, de aspecto nacarado, com ligeira atrofia central e discreto prurido, de distribuição linear e perpendicular, na região mediofrontal, de aproximadamente cinco centímetros de comprimento (Figura 5). Após

as hipóteses diagnósticas de esclerodermia linear (golpe de sabre) e líquen escleroso e atrófico, o paciente foi submetido aos exames complementares; o hemograma completo revelou eosinofilia de 16%, e os demais (prova do látex, FAN, VDRL, proteína C reativa, células LE, T4 livre e TSH) se mostraram dentro da normalidade. A biópsia da lesão mostrou histopatológico compatível com líquen escleroso e atrófico. Inicialmente foi instituído uso tópico de propionato de clobetasol 0,05%, durante 30 dias, mas, devido ao quadro cutâneo mantido, introduziu-se o pimecrolimus pomada duas vezes ao dia. Após 120 dias de uso diário da medicação observaram-se considerável diminuição da atrofia local e início da repigmentação da lesão (Figura 6).

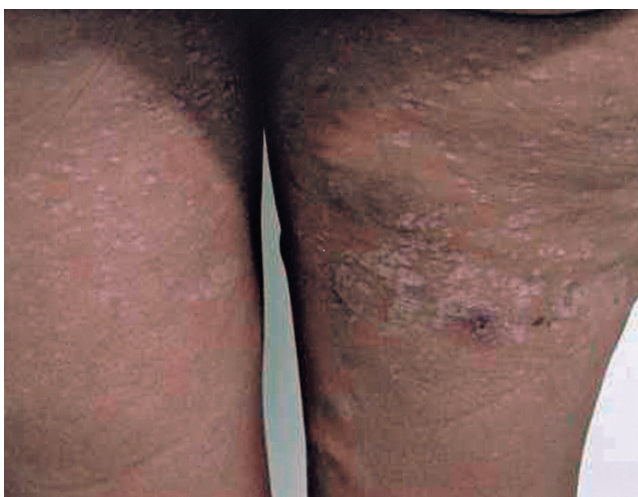


FIGURA 3: Paciente do caso 1 apresentando lesões escleroatróficas disseminadas na parte proximal das coxas



FIGURA 5: Líquen escleroso e atrófico facial no paciente do caso 2. Observa-se mácula hipocrômica facial, de aspecto nacarado, brilhante, com discreta atrofia central, de localização na região médio frontal



FIGURA 6: Paciente do caso 2 com líquen escleroso e atrófico facial após quatro meses de terapia com pimecrolimus creme. Observam-se mácula com aspecto menos brilhante e ilhas discretas de pigmentação central

DISCUSSÃO

O líquen escleroso e atrófico é dermatose inflamatória crônica benigna, pouco freqüente. Compromete mais as mulheres, a raça branca e homens com idade média de 43 anos.^{2,7} O caso 1 corroborou os dados da literatura, quanto a sexo, raça e idade, porém o caso 2 era do sexo masculino, da raça negra e tinha 25 anos de idade, portanto apresentava aspectos raros quando comparados aos da literatura.

A causa do líquen escleroso e atrófico permanece desconhecida.² Dados da literatura mostraram associação entre essa entidade e doenças auto-imu-

nes em percentual que varia de 21,5 a 34% dos casos, e 79% dos casos apresentaram auto-anticorpos. Em 18 casos familiares houve associação com o HLA B40,8 B44, AW31.^{5,8} Nos dois casos não havia associação do líquen escleroso e atrófico com doenças auto-imunes e nem casos familiares.

A forma disseminada do líquen escleroso e atrófico é pouco descrita e ocorre em cerca de 15 a 20% dos casos,^{1,2,9} enquanto a lesão facial isolada foi descrita em poucos casos e pode simular clinicamente a esclerodermia em golpe de sabre, necessitando estudo histopatológico cuidadoso. É controversa a discussão entre clínicos e dermatopatologistas quanto à associação dessas duas doenças ou à possível evolução do líquen escleroso e atrófico para a esclerodermia. Uitto e colaboradores encontraram em 10 pacientes com líquen escleroso e atrófico forte ligação com a morféia, sendo difícil o diagnóstico diferencial histológico das duas entidades.¹ Portanto, o caso 1 trata-se de uma forma clínica rara de líquen escleroso e atrófico, e, no caso 2, apesar de inicialmente assemelhar-se à esclerodermia, o tipo clínico das lesões e o histopatológico não deixaram dúvidas quanto ao diagnóstico final.

Utiliza-se corticosteróide tópico de alta potência no tratamento do líquen escleroso e atrófico, porém seu uso prolongado pode acentuar a atrofia local. No caso 1 houve melhora importante do quadro clínico com o uso de corticosteróide tópico de média potência. No caso 2 houve melhora significativa da clínica com redução parcial da atrofia e re-pigmentação discreta da lesão com o uso de pimecrolimus. □

REFERÊNCIAS

1. Azevedo LMS, Santos MAL, Pereira Júnior AC. Líquen escleroso e atrófico. *An Bras Dermatol.* 1989;64:179-82.
2. Tasker GL, Wojnarowska F. Lichen Sclerosus. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:128-33.
3. Tremaine R, Adam JE, Orizaga M. Morphea coexisting with lichen sclerosus et atrophicus. *Int J Dermatol.* 1990;29:486-9.
4. García-Bravo B, Sánchez-Pedreño P, Rodríguez-Pichardo A, Camacho F. Lichen sclerosus et atrophicus. A study of 76 cases and their relation to diabetes. *J Am Acad Dermatol.* 1988;19:482-5.
5. Smith SB, Meffert JJ. Lichen Sclerosus: an atypical presentation. *Cutis.* 2002;69:285-6.
6. Tafelkruyer J, Claessens FLE. Lichen Sclerosus et atrophicus and sclerodermia circumscripta. *Proceedings Verhandlungsberichte. Dermatologica.* 1978;156:313-6.
7. Assmann T, Becker-Wegerich P, Grewe M, Megahed M, Ruzicka T. Tacrolimus ointment for the treatment of vulvar Lichen Sclerosus. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:935-7.
8. Shirer JA, Ray MC. Familial occurrence of Lichen sclerosus et atrophicus. *Arch Dermatol.* 1987;123:485-8.
9. Lipscombe TK, Wayte J, Wojnarowska F, Marren P, Luzzi G. A study of clinical and aetiological factors and possible associations of lichen sclerosus in males. *Australas J Dermatol.* 1997;38:132-6.
10. Powell JJ, Wojnarowska F. Lichen sclerosus. *Lancet.* 1999;353:1777-83.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Weber Soares Coelbo.

Rua José Saretta, 155 - Bairro Nova Aliança -
14026-593 - Ribeirão Preto - SP

Telefone: (16) 3911-8877

E-mail: wscoelbo15@yahoo.com.br

Como citar este artigo: Coelbo WS, Diniz LM, Souza Filho JB. Líquen escleroso e atrófico – relato de dois casos de apresentação atípica. *An Bras Dermatol.* 2006;81(5 Supl 3):S297-300.