

Líquen Amiloidótico: amiloidose cutânea primária localizada

Lichen Amyloidosis: localized primary cutaneous amyloidosis

Resumo

Introdução

O líquen amiloidótico é a forma mais comum de amiloidose cutânea primária localizada. Caracteriza-se por pápulas hipercrômicas ou eritematosas, ceratóticas que coalescem formando placas infiltradas. Geralmente numerosas e estão mais frequentemente localizadas nas pernas, sobretudo no seu terço inferior.

Objetivos

Apresentar um caso de líquen amiloidótico atendido no ambulatório de dermatologia da Faculdades BWS, com evolução atípica e seus desafios terapêuticos.

Materiais / Sujeitos e Métodos

Mulher, 52 anos com quadro arrastado, sem diagnóstico, anteriormente sendo tratada como dermatite de contato em outro serviço.

Resultados

Observou-se melhora significativa do prurido com o uso de clobetasol 0,05mg em terapia rotacional, porém devido a manutenção das lesões residuais foi necessário iniciar sessões de fototerapia.

Conclusões

O presente relato de caso mostrou uma melhora clínica sintomática ao tratamento com corticoide tópico, porém outras terapias adjuvantes foram necessárias.

Abstract

Amyloidosis lichen is the most common form of localized primary cutaneous amyloidosis. It is characterized by hyperchromic or erythematous, keratotic papules that coalesce to form infiltrated plaques. They are usually numerous and are more frequently located on the legs, especially in their lower third. The objective is to present a case of lichen amyloidosis seen at the dermatology outpatient clinic of Faculdades BWS, with an atypical location and its therapeutic challenges. Female, 52 years old, with prolonged condition, undiagnosed, previously being treated for contact dermatitis. There was a significant improvement in itching with the use of clobetasol 0.05mg in rotational therapy, however, due to the maintenance of residual lesions, it was necessary to start phototherapy sessions. The present case report showed satisfactory clinical improvement after first-line treatment, but other adjuvant therapies were necessary.

Autor/Coautor/Orientador

Juliana Quintas Adeodato

Pós-graduanda em Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Maurício Diniz Santim

Pós-graduando em Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Mariane Aparecida Gomes Villela

Pós-graduanda em Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Dra. Ana Paula Urzedo

Professora – Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Palavras-chave

Amiloidose Cutanea. Amiloidose
Localizada Primaria. Líquen Amiloidótico.

Keywords

Cutaneous Amyloidosis. Primary
Localized Amyloidosis. Amyloidotic
Lichen.

INTRODUÇÃO

O Líquen Amiloidótico (LA) é a forma mais comum da Amiloidose Cutânea Localizada Primária (ACLP). Trata-se de uma doença de etiologia desconhecida, porém alguns fatores foram descritos como desencadeantes, tais como: atrito na pele, fatores ambientais, como por exemplo, a radiação UV e também agentes infecciosos como o vírus Epstein-Barr e hepatite C. Acresce também que, essa variante pode ter associação com algumas doenças como, tireoidite autoimune, artrite reumatoide, dermatite atópica, epidermólise bolhosa pruriginosa e neoplasia endócrina múltipla tipo 2A (MEN2A) ^(1, 2).

Ademais, às lesões, iniciam-se como pápulas normocrômicas, hiperocrômicas ou eritematosas, ceratóticas, que coalescem formando placas infiltradas. Além disso, são muito pruriginosas e persistentes, e seu acometimento é simétrico e bilateral, geralmente em superfícies extensoras dos membros inferiores ^(3, 4).

Com isso, o diagnóstico é feito através do exame histopatológico, onde são encontrados depósitos amiloides na derme papilar acompanhado de acantose e paraqueratose. Vale a pena salientar que, esta doença tem como diagnósticos diferenciais: líquen simples crônico, líquen plano hipertrófico e a mucinosa papulosa, pelo fato de apresentarem lesões semelhantes associada a prurido, localizadas em regiões tibiais, além do histológico, que diferencia-se por não apresentar depósitos de amilóide ^(1, 2).

Em relação ao tratamento sintomático da doença, geralmente é prescrito anti-histamínicos sedativos, com o objetivo de controlar o prurido e dor, além de emolientes, corticoides tópicos de alta potência ou intralesionais. Pode-se também associar agentes ceratolíticos como ácido salicílico e retinóides que auxiliam na renovação da pele. Outro tratamento também descrito na literatura é a fototerapia com UVB ou PUVA, que atua na melhora da aspereza da pele e sobretudo do prurido. Nas lesões mais extensas, o uso da acitretina (30mg/dia) é eficaz e há relatos de excelente resposta com a ciclofosfamida, levando a melhora do prurido e da hiperpigmentação das lesões ^(1, 4).

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de líquen amiloidótico atendido no ambulatório de dermatologia do curso de pós graduação em São Paulo, com diagnóstico clínico e anatomopatológico e suas conduções terapêuticas.

RELATO DO CASO

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de líquen amiloidótico atendido no ambulatório de dermatologia do curso de pós graduação em São Paulo, com diagnóstico clínico e anatomopatológico e suas conduções terapêuticas.

Paciente, LFS, sexo feminino, 52 anos, residente em Jardim Sapopemba- São Paulo, compareceu ao instituto BWS- Associação Pele Saudável, localizado na Bela Vista-SP, queixando-se de surgimento de pápulas eritematoacastanhadas e pruriginosas em membros inferiores (figuras 1), com saída de secreção serosa há aproximadamente 1 ano. As referidas lesões espalharam-se pelos membros superiores (figura 2), tronco, abdome, região glútea, e a pele adquiriu uma certa aspereza (figura 3 e 4). Anteriormente, paciente estava sendo tratada como dermatite de contato em outro serviço. Fez uso de Trok-N e diprogenta pomada, além de corticoides injetáveis, porém sem melhora do quadro. Tem como antecedentes pessoais: alergia a dipirona e penicilina. Negou tabagismo e etilismo. Após a disseminação deste quadro, apresentou episódios de ansiedade, iniciando o uso de sertralina 50 mg pela manhã.

Paciente refere que após a cicatrização das feridas, ficaram as manchas residuais nos locais onde eram as lesões. A paciente relatou prurido intenso, que interfere no sono, classificando-o em uma escala de incômodo 9 de 10.

Ao exame físico foram observadas múltiplas pápulas eritematoacastanhadas em membros superiores, membros inferiores, abdome e região glútea. Além de placas hipercrômicas e infiltradas em dorso e xerose cutânea difusa.

O tratamento instituído foi: clobetasol 0,05% creme em terapia rotacional, loratadina 10 mg 2x/dia e hidratante corporal com ação anti-pruriginosa 2x/dia após os banhos.

Figura 1 - Pápulas acastanhadas em membros inferiores.



Fonte: Original da autora.

Figura 2 - Pápulas acastanhadas em membro superior.



Fonte: Original da autora.

Figura 3 - Pápulas eritematosas em abdome.



Fonte: Original da autora.

Figura 4 - placa eritematoacastanhada em dorso posterior.



Fonte: Original da autora.

Na primeira consulta foram aventadas as hipóteses de líquen amiloidótico, prurigo nodular e amiloidose liquenoide, sendo solicitada biópsia para confirmação diagnóstica. Após 3 meses de início do quadro, foi realizada biópsia incisional, com anestesia local, com cloridrato de lidocaína a 2% com hemitartrato de epinefrina, em que o fragmento da derme foi colocado em um frasco de formol a 10% e encaminhado para o laboratório de dermatopatologia da Dra Ruth Lellis, cujo histopatológico revelou epiderme exibindo hiperqueratose, acantose e vacuolização focal da camada basal. Na derme superficial, há depósitos papilares focais de material amorfo eosinofílico com numerosos linfócitos e melanófagos perivascularares. Concluindo-se, amiloidose cutânea associada a hiperplasia epidérmica, compatível com a hipótese clínica de líquen amiloidótico.

Foram solicitados também exames complementares: hemograma, sorologias, função tireoidiana, glicemia, perfil lipídico, provas de função hepática e renal, e não mostraram anormalidades.

Na última consulta, paciente retorna para apresentar o resultado confirmatório da biópsia. Desta forma, foi retirado o clobetasol em terapia rotacional e iniciado o tarfic 0,1% pomada nas lesões a noite, 3 vezes na semana, por 90 dias. Manteve a loratadina 10mg 1 comprimido ao dia apenas se prurido. Além de manter o hidratante 2x/dia e sempre que houver prurido.

Após 90 dias de tratamento, a paciente apresenta melhora significativa do prurido e leve melhora das manchas. Foi decidido encaminhar a paciente ao ambulatório de fototerapia para dar início as sessões de UVB NFarrow Band a fim de auxiliar no tratamento. Foram mantidos: anti-histamínico e hidratante.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A amiloidose é resultado de depósitos de uma proteína anormal, resultante da união de polissacarídeo com globulina, podendo ocorrer na pele ou em outros órgãos. Ela é classificada em: sistêmica, quando o depósito de amiloide ocorre em vários sistemas orgânicos. E localizada, quando o depósito ocorre em órgãos isolados. As localizadas são classificadas quanto ao tipo de lesão apresentada clinicamente. São elas: maculosa, maculopapulosa, papulosa ou liquenoide ou líquen amiloidótico ^(2, 5).

O líquen amiloidótico é caracterizado por pápulas eritematosas, normocrômicas ou hiperocrômicas localizadas em terço inferior de membros inferiores, que coalescem e formam placas infiltradas acompanhadas de prurido intenso de modo a provocar liquenificação secundária ⁽²⁻⁴⁾.

Apesar da etiologia ser desconhecida, acredita-se que múltiplos fatores atuem com gatilhos para a abertura do quadro, tais como: atrito, predisposição genética, vírus como o Epstein Barr ^(2, 3).

Ao exame anatomopatológico apresenta-se acantose e hiperqueratose, os depósitos são mais intensos e ocorrem na derme papilar podendo expandir até as papilas e deslocar as cristas epidérmicas. A substância amilóide pode ser visualizada na coloração HE, porém existem colorações específicas que facilitam a visualização como “vermelho congo”, “vermelho siriús” e a “violeta genciana” ^(2, 3).

Os diagnósticos diferenciais são: líquen simples crônico e líquen plano hipertrófico. Ambos são caracterizados por placas crônicas, pruriginosas, com localização usual nas pernas. Histologicamente, ambos apresentam hiperqueratose, acantose e um leve a moderado infiltrado inflamatório linfo-histiocítico ^(3, 6).

O tratamento da amilose cutânea primária localizada é pouco satisfatório tendo com opções terapêuticas: corticosteroides tópicos ou infiltrações intralesionais, além de agentes ceratolíticos e antihistamínicos sedativos. O uso de corticoides tópicos potentes podem ser usados sob oclusão ou combinados com agentes queratolíticos a fim de potencializar sua ação ⁽²⁾.

Há também o relato de uso de acitretina e fototerapia com melhora do quadro.

Um estudo mostrou a eficácia do uso de corticoides tópicos combinados com a fototerapia UVB ou PUVA, mostrando redução significativa do prurido e da aspereza nos locais tratados, assim como ocorreu no caso apresentado acima. A acitretina 0,5mg/kg resulta em redução do prurido, aplanamento das lesões e clareamento da hiperpigmentação das lesões ⁽³⁾.

Até o momento, não há um tratamento capaz de remover os depósitos de amiloide, porém quadros de líquen amilodótico extenso podem ser tratados com o uso de etretinato 1 mg/kg/dia com uma melhora satisfatória do prurido e da aspereza das lesões ^(3, 6).

Um caso de sucesso na terapia do líquen amiloidótico foi o uso do laser ablativo fracionado (YAG Laser treatment). Assim, estratégias futuras para o tratamento de amiloidose incluem depleção do componente amiloide P via complexos com o agente experimental R-1[6-R-2-carboxipirrolidina-1-il]-6-oxohexanoil]pirrolidina-2-ácido carboxílico (CPHPC) e imunoterapia para promover a remoção do amiloide usando anticorpos específicos. Contudo, após décadas do início do quadro, pode também haver regressão espontânea do quadro de líquen amiloidótico ^(3, 7).

CONCLUSÕES

O líquen amiloidótico é a forma mais comum de amiloidose cutânea primária localizada, e sua patôgenese é desconhecida, necessitando na maioria das vezes da realização de biópsia de pele para confirmação diagnóstica. A paciente relatada apresentou melhora significativa do prurido após uso de corticoide e imunomodulador tópicos, porém ainda mantinha lesões residuais, logo foi necessário a realização de sessões de fototerapia UVB Narrow Band a fim de auxiliar no tratamento deste quadro. Atualmente, não há um manejo totalmente satisfatório desta patologia como mostrado no caso apresentado acima. Por este motivo, é necessário mais estudos para instituir novas opções terapêuticas com o intuito de garantir uma melhora na qualidade de vida do paciente portador de líquen amiloidótico.

REFERÊNCIAS

1. Botelho MG, Azulay DR. Doenças metabólicas e histiocíticas de interesse dermatológico. Amiloidoses. In: Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. Dermatologia.[impresso]. 5. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2008.
2. Sampaio SAP, Rivitti EA. Amiloidoses. In: Sampaio SAP, Rivitti EA. Dermatologia.[impresso]. 3. ed. São Paulo: Artes Médicas; 2008.
3. Rongioletti F, Rebora A. Amiloidoses. In: Bolgogna JL, Jorizzo JL, Rapin RP. Dermatologia. [impresso]. 2 ed. Rio de Janeiro: Campus Elsevier; 2010.
4. Campos Donati Jorge AR, Mulinari Brenner F, Kakizaki P, Barreto Rocha. In: Belda Junior W, Di Chiacchio N, Criado PR. Tratado de Dermatologia. [impresso]. 3. ed. Volume 2. São Paulo: Atheneu; 2018.
5. Rabello FE. Amiloidose cutânea genuína (1955-1980). An Bras Dermatol. [Internet]. 1981 [Citado 2022 dez.10];56(3):175-7. Disponível em: <http://www.anaisdedermatologia.com.br/detalhe-artigo/2006/Amiloidose-cutanea-genuina--1955-1980->
6. Weissbluth MI, Simões Pires AM, Müller LFB, Bakos L. Líquen amilóide disseminado com lesões auriculares. An Bras Dermatol. [Internet]. 1987 [Citado 2022 dez.10]; 62(1):49-52. Disponível em: <http://www.anaisdedermatologia.com.br/detalhe-artigo/495/Liquen-amiloide-disseminado-com-lesoes-auriculares>
7. Anitha B, Mysore V. Lichen Amyloidosis: Novel Treatment with Fractional Ablative 2,940 nm Erbium: YAG Laser Treatment. J Cutan Aesthet Surg. [Internet]. 2012 Abr [Citado 2022 dez.10];5(2):141-3. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23060710/>