

Lúpus Eritematoso Sistêmico abrindo quadro de Lúpus Eritematoso Discóide de couro cabeludo: diagnóstico

Systemic Lupus Erythematosus opening a picture of Scalp Discoid Lupus Erythematosus: diagnosis

Resumo

Introdução Lúpus Eritematoso Sistêmico, sendo uma doença imunológica e abundante em sinais e sintomas, pode se associar ao Lúpus Eritematoso Cutâneo acarretando alopecia severa se atingir o couro cabeludo.

Objetivos Realizar a revisão de literatura quanto aos critérios, achados clínicos e tricoscópicos para o diagnóstico de Lúpus Eritematoso Discóide e verificar a concordância com um atual relato de caso.

Materiais / Sujeitos e Métodos Esta revisão de literatura utiliza como critérios de inclusão textos gratuitos, todas as línguas, base de dados PubMed, de 2013 a 2023, empregando as palavras chaves "Lupus Scalp and Diagnosis", somado a livros didáticos renomados e comparação com recente relato de caso; excluindo textos pagos, outros anos e bases de dados.

Resultados A revisão literária diagnóstica foi condizente com os achados clínicos e tricoscópicos da paciente relatada.

Conclusões Esse estudo demonstra e traz total segurança em se fechar o diagnóstico de Lúpus Eritematoso Discóide através do exame físico, sinais clínicos e tricoscópicos, todos amparados pela literatura mundial disponível, mesmo não tendo disponível a biópsia do couro cabeludo.

Abstract *Systemic Lupus Erythematosus, being an immunological disease and abundant in signs and symptoms, can be associated with Cutaneous Lupus Erythematosus, resulting in severe alopecia if it affects the scalp. Conduct a literature review regarding the criteria, clinical and trichoscopic findings for the diagnosis of Discoid Lupus Erythematosus and verify the agreement with a current case report. Literature review through PubMed, in the last 10 years - 2013 to 2023 - using the keywords "Lupus Scalp and Diagnosis", associated with renowned textbooks and description of a recent case report. The diagnostic literature review was consistent with the clinical and trichoscopic findings of the reported patient. This study demonstrates and brings complete confidence in making the diagnosis of Discoid Lupus Erythematosus through physical examination, clinical and trichoscopic signs, all supported by the available world literature, even not having available scalp biopsy.*

Autora



Aline Dayse Oliveira dos Santos
Pós-graduanda em Tricologia
Faculdades BWS
Brasil

Palavras-chave

Lúpus Eritematoso. Diagnóstico.
Alopecia.

Keywords

*Lupus Erythematosus. Diagnosis.
Alopecia.*

INTRODUÇÃO

Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença autoimune de difícil diagnóstico. Atualmente é possível diagnosticá-la através da Diretriz atualizada da European League Against Rheumatism (EULAR) juntamente com o American College of Rheumatology (ACR) 2019, as maiores sociedade de reumatologia do mundo.

O Lúpus Eritematoso Cutâneo (LEC) é dividido em Lúpus Eritematoso Cutâneo Agudo (LECA), Lúpus Eritematoso Cutâneo Subagudo (LECSA) e Lúpus Eritematoso Cutâneo Crônico (LECC). Este é subdividido em três formas de apresentação: Lúpus Eritematoso Discóide (LED), Lúpus Eritematoso Profundo/Paniculite (LEP) e Lúpus Eritematoso Pérnio (porém, não ocorre no couro cabeludo) ⁽¹⁾.

O aparecimento da alopecia por LED é mais comum no sexo feminino, com idade entre 20 e 40 anos e prevalência em afro-americanos. É uma das causas mais comuns de alopecia cicatricial primária e existe forte associação entre LED e LES ⁽²⁻⁶⁾.

Embora a patogênese específica do LED ainda não seja reconhecida, acredita-se que é desencadeada por radiação ultravioleta (causa mais comum), estresse, tabagismo, predisposição genética (se conhece alta prevalência entre e nos parentes de primeiro grau), hormônios sexuais (principalmente por ser mais frequente no sexo feminino), drogas, produtos químicos e infecções (os vírus podem servir como estímulos para ativar a resposta imune e existem evidências entre a infecção por Citomegalovírus, Epstein-Barr e pelo Mycobacterium tuberculosis com o LES). Nesse contexto, o desequilíbrio imunológico, associados aos autoanticorpos e às incorretas vias de sinalização celular desencadeiam uma potente cascata inflamatória ^(1, 7).

Mariya Miteva aponta em seu livro estudos que mostraram prevalência positiva para ANA/FAN, anti-Ro e anti-DNAs em pacientes com LED, além de apontar que o anti-RNP se correlaciona com a atividade da doença ⁽¹⁾.

Até 50% das pessoas com LED apresentam lesões em couro cabeludo e até 28% dos pacientes com LED podem evoluir para o LES, sugerindo que compartilham origem genética. Mas também foi encontrado na literatura o contrário, ou seja, lesões do LED podendo se desenvolver durante a evolução do LES ⁽¹⁾.

MATERIAIS, SUJEITOS E MÉTODOS

Delimitado a revisão de literatura por meio da PubMed, nos últimos 10 anos – 2013 a 2023 – com textos completos gratuitos, todos tipos de arquivos, todas as línguas, utilizando as palavras chaves “Lupus Scalp and Diagnosis”, num total de 60 resultados e selecionados 18 artigos. Também foram utilizados 4 livros didáticos bem conceituados para compor esta revisão. E, por fim, foi utilizado um atual relato de caso a fim de confrontar e fortalecer os achados diagnósticos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

No caso de nossa paciente, ela recebe o diagnóstico de LES exatamente no dia 13/01/2023, aos 58 anos de vida, após iniciar sintomas de: intensa artralgia e edema de mãos e pés, associado a fadiga importante, emagrecimento e febre; presença de rash malar; alteração de humor; visão turva e linfonomegalia cervical. Mas é importante entender que a paciente já apresentou sinais e sintomas semelhantes aos encontrados no LES durante sua vida, porém nunca foi aventada a hipótese de LES, principalmente porque eram leves, tais como o rash malar que remitia espontaneamente; artralgia e edema leves a moderados e que usava anti-inflamatórios não esteroidais de forma crônica; queda importante de cabelo refere que nunca teve. Aos 58 anos foi sua primeira crise extremamente aguda e florida em que, agora, é que culminou com o quadro de LED. Como antecedente pessoal relata estresse crônico; atividade laborativa se utilizando de produtos químicos de limpeza domiciliar; infecções prévias por Citomegalovírus, Epstein Baar, Sífilis (VDRL atual negativo) e Toxoplasmose, comprovados por exames laboratoriais. Como histórico familiar conta que teve uma filha que faleceu aos 18 anos de idade por LES, além de ter uma sobrinha com diagnóstico atual de LES. Nega exposição aguda ou crônica à radiação ultravioleta, nega tabagismo, é menopausada. Nos exames laboratoriais apresentou: ANA (1/640) reagente, Anti-DNADs reagente, Anti-Sm reagente e Anti-RNP reagente. Os anticorpos Anti-SSA/Ro, Anti-SSB/La, Anti-SCL-70, Anti-Jo e Anti-

coagulante lúpico foram todos não reagentes ou indeterminados. Ao hemograma, leucopenia. Preencheu os critérios EULA 2019 com 4 sintomas clínicos e 21 pontos.

Já o diagnóstico de LED foi embasado nos seguintes achados: presença de lesões violáceas espalhadas em couro cabeludo, linha de implantação capilar, sobrancelhas e pavilhão/conduto auditivo; placas extensas de alopecia em região occipital, frontoparietal e vértex do couro cabeludo, sem afetar os pelos das sobrancelhas; referiu prurido e ardência em couro cabeludo.

Foi afastado LECA em couro cabeludo por esta ser uma alopecia não cicatricial difusa e à tricoscopia nossa paciente tem achados de pontos atróficos, além de encontrarmos mais dados que substanciam o diagnóstico de LED. Atentar ao fato de que a principal lesão cutânea aguda é o rash malar ou eritema em “asa de borboleta”, o que foi encontrada em nossa paciente.

Foi afastado LECSA por paciente não apresentar erupções cutâneas em tronco, membros superiores e falanges; e não acometer, geralmente, o couro cabeludo. Também é habitualmente associada à positividade do Anti-SSA/Ro e nossa paciente o apresentou negativo ^(3, 7).

Foi afastado LEP por não apresentar nódulos endurecidos e dolorosos em couro cabeludo (apesar de raro acometimento), membros em suas porções proximais e tronco; e poucos pacientes acometidos preenchem critérios para LES ^(1, 3, 8, 9).

As características clínicas e do exame físico do LED são mostradas através de tampões de queratose em folículo (característica típica do LED e que, se removida, mostra espículas hiperqueratóticas conhecidas como “Carpet Tack Sign” ou “Sinal da Língua do Gato”); presença de placas violáceas ovaladas, podendo ter descamação; cicatriz atrófica com centro despigmentado e perda do óstio folicular; a presença de lesões semelhantes aos do couro cabeludo na orelha reforça a hipótese diagnóstica de LED, além de também ser encontrada na face; atrofia de epiderme; o vértex é mais acometido, com duas ou mais placas alopécicas, podendo também ser encontradas em áreas occipital e fronto-parietal. Os sinais e sintomas podem ser prurido, dor, ardência e hipersensibilidade ⁽¹⁻¹²⁾.

Figura 1 - Pigmento marrom disperso; Alopecia em vértex.



Fonte: Original da autora.

Figura 2 - Placas violáceas ovaladas com leve descamação (setas roxas); alopecia fronto-parietal.



Fonte: Original da autora.

Figura 3 - Placas violáceas ovaladas em orelha reforça a hipótese diagnóstica de LED.



Fonte: Original da autora.

Figura 4 - Pigmento marrom difuso (seta marrom); leve descamação (estrela verde); alopecia temporal.



Fonte: Original da autora.

As características tricoscópicas do LED podem ser divididas em duas categorias, sendo a primeira em lesões ativas ou precoces e a segunda em lesões inativas ou tardias. Lesões ativas têm achados de coloração marrom dispersa (pela incontinência pigmentar); grandes pontos amarelos (que são os tampões queratóticos nos óstios foliculares ectásicos e são amarelos mais escuros); vasos arborizados espessos; pontos vermelhos (que é a presença de vasos dilatados e hemácias extravasadas, sendo um achado de alta probabilidade de recrescimento capilar); leve a moderada descamação inter e perifolicular; pontos cinza-azulados; edema em derme; halo branco perifolicular; diminuição do diâmetro e número de fios com orifícios foliculares preservados ⁽¹⁻¹⁸⁾.

Já nas lesões inativas a natureza destas é a presença das áreas brancas ou rosadas leitosas sem estrutura (que correspondem a fibrose e atrofia do couro cabeludo); vasos arborizados finos emergindo de pontos amarelos (são conhecidas como “Aranhas Vermelhas em um Ponto Amarelo”); perda da abertura folicular; hiperpigmentação do tipo em favo de mel ou ao redor do folículo e ramificação linear esbranquiçada (apesar de ser raro de se encontrar) ⁽¹⁻¹⁴⁾.

Outros estudos não mencionaram especificamente se os achados tricoscópicos estavam presentes nas lesões iniciais ou tardias, mas corroboram as características encontradas no LED, ou seja, a existência de ceratoses foliculares ou grandes pontos amarelos; vasos arborizados proeminentes; pontos vermelhos; vasos finos saindo de pontos amarelos; descamação variável inter e perifolicular; pigmentação azul-acinzentada salpicada; hiperchromia na borda da lesão; pigmentação marrom difusa; áreas brancas/rosadas; pontos brancos; perda do orifício folicular e atrofia da epiderme ⁽²⁻²⁰⁾.

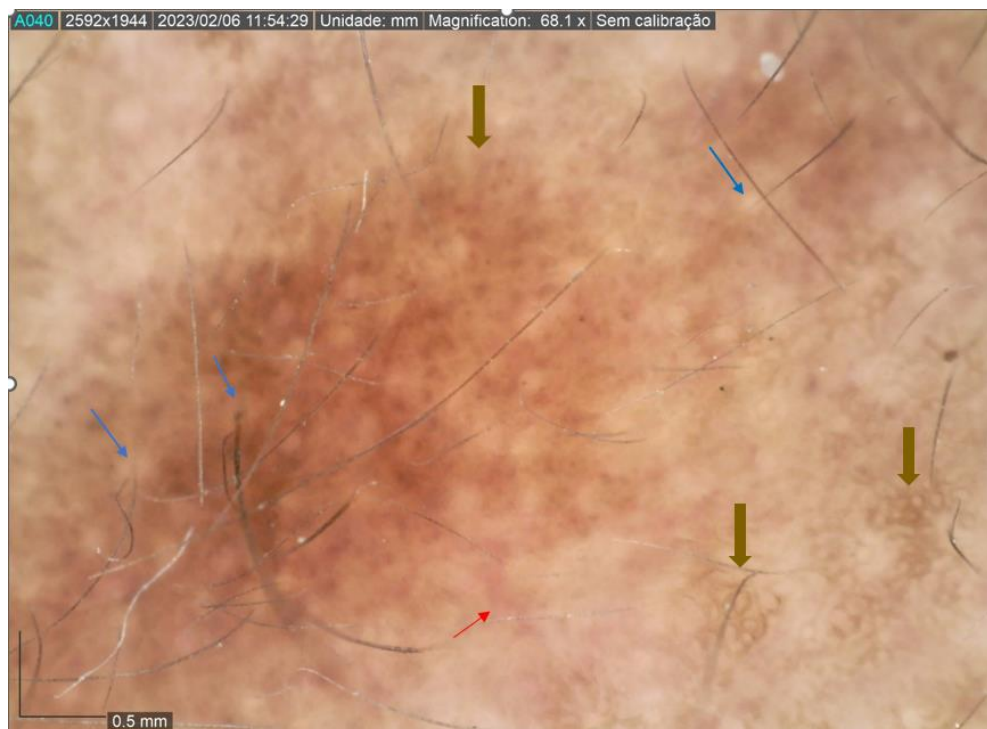
Chanprapaph K. et al., em seu estudo, também reforçaram que estes achados corroboram o diagnóstico de LED, visto que não são normalmente encontrados em couro cabeludo normal ⁽¹⁴⁾.

Figura 5 - Grandes pontos amarelos/Tampão hiperqueratótico (seta amarela); Descamação interfolicular (estrela verde).



Fonte: Original da autora.

Figura 6 - Vaso arboriforme espesso (seta vermelha); Pigmentação marrom difusa/favo de mel (seta marrom); Halo branco perifolicular (seta azul); Vários pontos brancos e ausência de óstio folicular.



Fonte: Original da autora.

Outro aspecto diagnóstico afim de elucidar o LED é o comportamento das células CD 123, a saber: PDCs é a sigla dada para Células Dendríticas Plasmocitóides, as quais desempenham a função de apresentar antígenos, não sendo encontradas, portanto, em peles sãs. A presença dessas células está intrinsicamente ligada às doenças inflamatórias e no LED apresenta um comportamento específico, sendo demonstrado através do método de imunomarcção de CD 123 como um marcador de superfície de PDC. O padrão de distribuição no LED é identificado pela presença de: infiltração da junção dermoepidérmica e presença de grandes aglomerados (agregados com mais de 10 células) mais frequente na região perifolicular e sendo possível ser vista tanto nos estágios precoces ou tardios da doença ^(1, 2, 21).

Quanto à avaliação nos padrões de perda de fibra elástica, é mostrado o tipo difuso, dominante no LED ^(6, 21).

As características histopatológicas são mostradas sob a forma de dermatite de interface com alteração vacuolar da camada basal e no epitélio folicular; infiltração linfocítica perivascular e perianexial na derme superficial e profunda; espessamento da membrana basal; aumento na deposição de mucina dérmica; tamponamento folicular com hiperqueratose; glândulas sebáceas diminuídas; atrofia epidérmica; hipogranulose em lesões iniciais; incontinência pigmentar; capilares dilatados ⁽¹⁻²²⁾.

CONCLUSÕES / CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apesar da ausência do exame de biópsia de couro cabeludo da paciente relatada, por questões de impossibilidade prática no momento oportuno, é possível fechar o diagnóstico da causa alopecica ser de Lúpus Eritematoso Discóide através dos sinais clínicos sistêmico e localizado, do exame físico, e, principalmente, dos achados tricoscópicos, todos amparados pela literatura mundial disponível.

REFERÊNCIAS

1. Mariya M. Alopecia. [impresso]. Rio de Janeiro: Elsevier; 2019.
2. Rakhshan A, Toossi P, Amani M, Dadkhahfar S, Hamidi AB. Different distribution patterns of plasmacytoid dendritic cells in DLE and lichen planopilaris demonstrated by CD123 immunostaining. *An Bras Dermatol*. [Internet]. 2020 Mai-Jun [Citado 2023 fev.13];95(3):307-313. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7253924/>
3. Dias MFRG. Dermatologia das alopecias e estudo dos cabelos. [impresso]. São Paulo: Clannand; 2021.
4. Rudnicka L. Atlas de tricoscopia. [impresso]. Rio de Janeiro: Dilivros; 2014.
5. Thakur BK, Verma S, Raphael V. Clinical, Trichoscopic, and Histopathological Features of Primary Cicatricial Alopecias: A Retrospective Observational Study at a Tertiary Care Centre of Northeast India. *Int J Trichology*. [Internet]. 2015 Jul-Set [Citado 2023 fev.13];7(3):107-12. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4639953/>
6. C Bernárdez AM, Molina-Ruiz LR. Histologic Features of Alopecias: Part II: Scarring Alopecias. *Actas Dermosifiliogr*. [Internet]. 2015 [Citado 2023 fev.13];106:260-70. Disponível em: <https://www.actasdermo.org/es-linkresolver-histopatologia-alopacias-parte-ii-alopacias-S000173101400413X>
7. Shinjo SK. Livro da Sociedade Brasileira de Reumatologia. [impresso]. 2. ed. Barueri: Manole; 2021.
8. Guo H, Yan HW, Gao XH, Li JH. Annular lupus panniculitis on the scalp. *Chin Med J (Engl)*. [Internet]. 2020 Ago [Citado 2023 fev.13];134(1):115-116. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7862819/>
9. Kshetrimayum S, Thokchom N, Hmar V. Linear Non Scarring Alopecia of the Scalp: A Rare Manifestation of Lupus Panniculitis. *Indian J Dermatol*. [Internet]. 2016 Set-Out [Citado 2023 fev.13];61(5):581. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5029262/>

10. Ankad BS, Beergouder SL, Moodalgiri VM. Lichen planopilaris versus DLE: a trichoscopic perspective. *Int J Trichology*. [Internet]. 2013 Out [Citado 2023 fev.13];5(4):204-7. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3999653/>
11. Shim WH, Jwa SW, Song M, Kim HS, Ko HC, Kim BS, et al. Dermoscopic approach to a small round to oval hairless patch on the scalp. *Ann Dermatol*. [Internet]. 2014 Abr [Citado 2023 fev.13];26(2):214-20. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4037675/>
12. Florez-Pollack S, Chong BF. SnapshotDx Quis. *J Investigative dermatology*. [Internet]. 2018 Fev [Citado 2023 fev. 13];138(2). Disponível em: [https://www.jidonline.org/article/S0022-202X\(17\)33292-X/fulltext](https://www.jidonline.org/article/S0022-202X(17)33292-X/fulltext)
13. Errichetti E, Stinco G. Dermoscopy in General Dermatology: A Practical Overview. *Dermatol Ther (Heidelb)*. [Internet]. 2016 Dez [Citado 2023 fev. 13];6(4):471-507. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5120630/#CR34>
14. Chanprapaph K, Limtong P, Ngamjanyaporn P, Suchonwanit P. Trichoscopic Signs in Dermatomyositis, SLE, and Systemic Sclerosis: A Comparative Study of 150 Patients. *Dermatology*. [Internet]. 2022 Jul [Citado 2023 fev.13];238(4):677-687. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9393826/>
15. Cummins DM, Chaudhry IH, Harries M. Scarring Alopecias: Pathology and an Update on Digital Developments. *Biomedicines*. [Internet]. 2021 Nov [Citado 2023 fev.13];9(12):1755. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8698437/>
16. Karadag Köse Ö, Güleç AT. Evaluation of a Handheld Dermatoscope in Clinical Diagnosis of Primary Cicatricial Alopecias. *Dermatol Ther (Heidelb)*. [Internet]. 2019 Set [Citado 2023 fev.13];9(3):525-535. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6704216/>
17. Goyal M, Khandpur S, Ramam M, Sharma VK, Singh MK. A Study of the Histopathological Features of Alopecias on Transverse Sections of Scalp Biopsies. *Indian J Dermatol*. [Internet]. 2019 Jan-Fev [Citado 2023 fev.13];64(1):47-54. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6340243/>

18. Pirmez R, Piñeiro-Maceira J, Almeida BC, Sodr  CT. Follicular red dots: a normal trichoscopy feature in patients with pigmentary disorders?. *An Bras Dermatol*. [Internet]. 2013 Mai-Jun [Citado 2023 fev.13];88(3):459-61. Dispon vel em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3754386/>
19. Pi rard GE, Pi rard-Franchimont C, Hermanns-L  T. COMMENT J'EXPLORE... le scalp et la chevelure au cours de dermatoses  ryth mato-squameuses. *Rev Med Liege*. [Internet]. 2014 [Citado 2023 fev.13];71(),460-462. Dispon vel em: <https://rmlg.uliege.be/article/2833?lang=en>
20. Golińska J, Sar-Pomian M, Rudnicka L. Diagnostic Accuracy of Trichoscopy in Inflammatory Scalp Diseases: A Systematic Review. *Dermatology*. [Internet]. 2022 Mai [Citado 2023 fev.13];238:412-421. Dispon vel em: <https://www.karger.com/Article/FullText/517516#>
21. Aslani FS, Sepaskhah M, Bagheri Z, Akbarzadeh-Jahromi M. Value of CD123 Immunohistochemistry and Elastic Staining in Differentiating DLE from Lichen Planopilaris. *Int J Trichology*. [Internet]. 2020 Mar-Abr [Citado 2023 fev.13];12(2):62-67. Dispon vel em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7362963/>
22. Ashraf E, Ghouse AN, Siddiqui S, Siddiqui S, Khan Z. Discoid Lupus Erythematosus: A Cross-Sectional Study From the Sindh Institute of Skin Diseases, Karachi, Pakistan. *Cureus*. [Internet]. 2020 Out [Citado 2023 fev. 13];12(10):e11201. Dispon vel em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7704007/>