Líquen Escleroso extragenital: relato de um caso raro.

Extragenital Lichen Sclerosus: a report of a rare case.

Resumo

Introdução

O Líquen Escleroso (LE) é uma dermatose inflamatória crônica, rara, fibrosante, de etiologia desconhecida, a qual geralmente acomete mulheres na pós-menopausa e crianças pré-púberes em área anogenital. Apenas 2,5% dos casos envolvem exclusivamente a área extragenital. Este relato traz um caso de LE puramente extragenital.

Objetivos

Este relato de caso tem como objetivo corroborar a importância dessa hipótese diagnóstica para o adequado acompanhamento e manejo terapêutico.

Materiais / Sujeitos e Métodos

As informações coletadas foram obtidas entre os meses de abril e junho de 2019 durante as consultas dermatológicas de uma paciente no Instituto BWS em São Paulo, por meio de entrevistas, revisões de prontuário, registros fotográficos das lesões, análise dos exames histopatológicos solicitados e revisão literária.

Resultados

A histopatologia evidenciou áreas de atrofia e vacuolização da camada basal, ectasias e faixa de hialinização de fibras colágenas em derme superficial e infiltrado linfomononuclear perivascular e intersticial com disposição paralela à junção dermoepidérmica em derme profunda, confirmando a hipótese de LE em ambas as lesões.

Conclusões

O LE é uma dermatose inflamatória crônica, de caráter recidivante e que ocorre com maior frequência em área anogenital. O acompanhamento regular dos pacientes com esse diagnóstico se faz necessário para que as sequelas anogenitais possam ser evitadas através de um manejo terapêutico adequado.

Abstract

Lichen Sclerosus (LE) is a rare, fibrous, chronic and a inflammatory dermatosis of unknown etiology that usually affects postmenopausal women and prepubescent children in the anogenital area. Only 2.5% of the cases exclusively involve the extragenital area. This report presents a case of na exclusively extragenital LE and aims to corroborate the importance of this diagnostic hypothesis for the appropriate follow-up and therapeutic management. The information collected was obtained between April and June of 2019 during dermatological visits of a patient at the BWS Institute in São Paulo, through interviews, medical record reviews, photographic records of the lesions, analysis of the requested histopathological exams and literary review. Regular follow-up of patients with this diagnosis is necessary so that anogenital sequels can be avoided through appropriate therapeutic management.

Autor/Coautor/Orientador

Drª Thaís Kestenbaum Mangonaro

Pós-graduanda em Dermatologia Faculdades BWS Brasil

Dr. Gustavo Bedin

Professor do Setor de Oncologia Dermatológica Faculdades BWS Brasil

Dr. Byron José Figueiredo Brandão

Professor - Dermatologia Faculdades BWS Brasil

Palavras-chave

Líquen Escleroso. Extragenital. Anogenital. Sequelas.

Keywords

Lichen Sclerosus. Extragenital. Anogenital. Sequels.

Trabalho submetido: 03/03/20. Publicação aprovada: 04/03/20. Financiamento: nenhum. Conflito de interesses: nenhum.

INTRODUÇÃO

O Líquen Escleroso (LE) é uma dermatose inflamatória crônica, rara, fibrosante, de origem desconhecida, a qual acomete mulheres geralmente na pós-menopausa e crianças pré-púberes em área anogenital. Apenas 2,5% dos casos envolvem exclusivamente a área extragenital. Este relato reporta um caso de LE puramente extragenital.

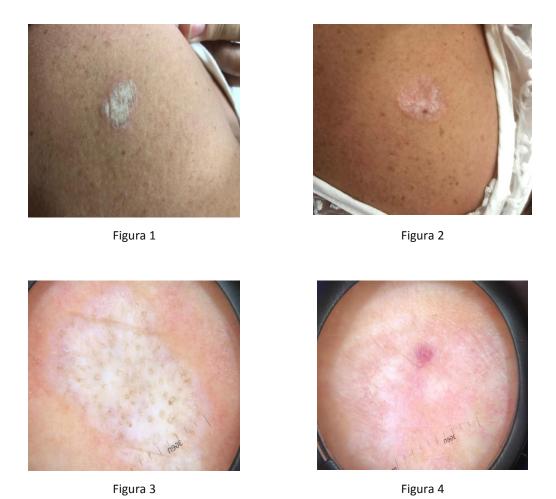
O LE foi descrito pela primeira vez clinicamente por Hallopeau em 1887 e histopatologicamente por Darier 5 anos após. Ambos os sexos são afetados, havendo predileção pelo sexo feminino entre a quinta e sexta década de vida. A etiologia é desconhecida, com provável associação a doenças autoimunes, infecções crônicas, traumas, suscetibilidade genética e baixos níveis de andrógenos. Clinicamente as lesões se apresentam como placas atróficas esbranquiçadas. O diagnóstico é confirmado pelo exame histopatológico, e o tratamento, apesar de muitas vezes não satisfatório, inclui o uso de corticosteroides tópicos e sistêmicos, tacrolimus, retinoides, pomadas de estrogênio e testosterona e fototerapia.

Diferentemente do quadro extragenital, o acomentimento anogenital pode evoluir para carcinoma espinocelular e deixar sequelas degenerativas, levando a atrofia local, prurido intenso, dor e comprometimento funcional.

RELATO DO CASO

D.C.R, 60 anos, sexo feminino, branca, previamente hígida, apresentando placas hipocrômicas esbranquiçadas, com bordas regulares e contornos bem delimitados, de superfície áspera e levemente atrófica, de aproximadamente 2cm em ombro direito (Figura 1) e 3 cm em ombro esquerdo (Figura 2), a qual possuía aspecto de maior vascularização. Na dermatoscopia foram observadas áreas esbranquiçadas perifoliculares (Figura 3) em ombro direito e áreas esbranquiçadas permeadas por telangectasias (Figura 4) em lesão de ombro esquerdo. A paciente relatou surgimento

das lesões há 3 anos associado a prurido leve localmente. Não houve acometimento de mucosa anogenital. Foram levantadas as hipóteses de LE em lesão de ombro direito e Sarcoidose em lesão de ombro esquerdo, com posterior análise histopatológica para confirmação diagnóstica.



RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os exames histopatológicos realizados em ambas as lesões de ombros direito e esquerdo evidenciaram resultados equivalentes com áreas de atrofia e vacuolização da camada basal, com ectasias e faixa de hialinização de fibras colágenas em derme superficial e infiltrado linfomononuclear perivascular e intersticial com disposição paralela à junção dermo epidérmica em derme profunda, confirmando a hipótese de

LE em ambas as lesões. O tratamento inicial proposto foi o uso de corticoide de alta potência nas lesões com subsequente acompanhamento ambulatorial para reavaliação das lesões já existentes e abordagem de possíveis novas lesões, sobretudo anogenitais.

CONCLUSÕES

O LE é uma dermatose inflamatória crônica, de caráter recidivante e que ocorre com maior frequência em área anogenital. O LE extragenital, diferentemente do LE anogenital, raramente apresenta complicações e geralmente é assintomático. O acompanhamento regular dos pacientes com esse diagnóstico se faz necessário para que as sequelas anogenitais possam ser evitadas através de um manejo terapêutico adequado.

REFERÊNCIAS

- 1. Lamouaffaq A, Elloudi S, Senhaji G, Eljouari O, Baybay H, Mernissi FZ. Extra-genital lichen sclero-atrophic. Annals of Obstetric and gynecology. 2018;1:1005.
- 2. Florez FA, Sehtman A, Navajas D, Allevato M. Liquen escleroso. Dermatol. Argent. 2016;22(1):05-12.
- 3. Gina PR, Nicola L, Hernández Marisa, Trila C, Abeldaño A. liquen escleroso extragenital: presentación de um caso. Arch. Argent. Dermatol. 2016;66(1):15-17.
- 4. Glaser KS, Glaser EN, Piliang M, Anthony J. Extragenital lichen sclerosus et atrophicus within a skin graft scar. JAAD Cases Reports. 2018;4:938-940.
- 5. Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and Treatment of Lichen Sclerosus: An Update. Am J Clin Dermatol. 2013;14:27-47.