

Caso Clínico

LÍQUEN PLANO PILAR – RELATO DE UM CASO ASSOCIADO A DOENÇAS AUTOIMUNES

Luana Oliveira Ramos¹, Ana Paula Klein², Ana Paula Gualda Botelho dos Santos², Fábio Francesconi do Valle³

¹Médica Residente de Dermatologia/Resident, Dermatology, Hospital Universitário Getúlio Vargas/Universidade Federal do Amazonas UFAM/ Universidade Federal do Amazonas

²Aluna de Graduação do Curso de Medicina/Medical Student, Universidade Federal do Amazonas UFAM/Universidade Federal do Amazonas

³Médico Dermatologista/Dermatologist; Mestre em Doenças Tropicais/Specialist in Tropical Diseases; Preceptor da Residência de Dermatologia/Consultant of Dermatology, Hospital Universitário Getúlio Vargas, Universidade Federal do Amazonas; Chefe da Disciplina de Dermatologia/Professor of Dermatology, Universidade Federal do Amazonas, UFAM/Universidade Federal do Amazonas

Serviço de Dermatologia, Hospital Universitário Getúlio Vargas, Universidade Federal do Amazonas. Manaus-AM, Brasil.

RESUMO – Devido ao desenvolvimento de grandes áreas permanentes de alopecia, os pacientes com LPP são mais propensos a evoluir com distúrbios psicossociais e menor qualidade de vida. O líquen plano pilar (LPP) é caracterizado por uma resposta autoimune contra antígenos do folículo piloso. Sabe-se que pode coexistir com doenças imunológicas sistêmicas, porém essa relação ainda não é bem compreendida. O reconhecimento precoce e a terapia imediata são a base para proteger o folículo piloso de possível fibrose e deter a progressão da perda capilar. Apresentamos uma terapêutica com excelente resultado utilizada em um caso de líquen plano pilar que ocorreu em *overlap* a dermatomiosite e esclerodermia.

PALAVRAS-CHAVE – Alopecia; Líquen plano.

LICHEN PLANOPILARIS – A CASE ASSOCIATED WITH AUTOIMMUNE DISEASES

ABSTRACT – Due to the development of large areas of permanent alopecia, patients with lichen planopilaris are more likely to evolve with psychosocial disorders and lower quality of life. Lichen planopilaris (LPP) is characterized by an autoimmune response against antigens of the hair follicle. It is known that can coexist with systemic autoimmune diseases, although this relationship is not well understood. Early recognition and prompt therapy are to protect the base of the hair follicle and fibrosis can stop the progression of hair loss. We present a therapy used with excellent results in a case of lichen planus pillar *overlap* that occurred in dermatomyositis and scleroderma.

KEY-WORDS – Alopecia; Lichen planus.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Luana Oliveira Ramos

UFAM/ Universidade Federal do Amazonas, Brasil

Tel: (092)91554458

Email: oliv.luana@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Descrito por *Pringle*, em 1985, o líquen plano pilar (LPP) é uma condição inflamatória crônica rara com alto grau de acometimento capilar. Apesar de sua etiologia ainda incerta, é considerada doença autoimune com envolvimento de linfócitos T ativados¹. Estudos recentes mostraram que nas unidades pilosebáceas, de pacientes com LPP, há a deficiência do receptor ativado por proliferadores de peroxissomos (PPAR- γ)¹ e a distribuição alterada de integrinas, nas lesões ativas².

A distinção entre LPP e outras alopecias cicatriciais pode ser difícil. Observa-se em estudo histopatológico do LPP intensa inflamação liquenóide, infiltrado linfocítico superficial e hiperqueratose com vacuolização das células da membrana basal. O infiltrado inflamatório no LPP se estende em um padrão em forma de banda ao longo do epitélio folicular e, geralmente, o segmento inferior do folículo e a derme são poupados.

Na literatura atual, há poucos relatos que associam o aparecimento de LPP com doenças autoimunes ou drogas utilizadas na terapêutica³. Não se compreende totalmente essa relação, mas sabe-se que o líquen plano pilar pode mimetizar ou ocorrer em *overlap* a outras condições imunológicas, como o lúpus eritematoso sistêmico e a esclerodermia em couro de sabre⁴.

O tratamento do LPP é baseado na eliminação do processo inflamatório, o que permite que o folículo piloso volte a se desenvolver. Em casos de fibrose já estabelecida as opções restringem-se a métodos invasivos como, por exemplo, o transplante capilar.

Nesse artigo, apresentamos uma opção terapêutica que demonstrou excelente resultado para um caso de líquen plano pilar em *overlap* com esclerodermia e dermatomiosite.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, de quarenta e um anos de idade, natural de Coari, no estado do Amazonas, é portadora de esclerodermia e dermatomiosite desde 2006. Fez uso de treze pulsos de ciclofosfamida para tratamento das doenças autoimunes sistêmicas, sendo



Fig 1 - Placa de alopecia única, com descamação e eritema perifolicular na periferia da lesão.

o último pulso realizado em dezembro de 2009. Foi encaminhada para primeira avaliação dermatológica no HUGV em junho de 2010, apresentando alopecia central em couro cabeludo há três meses, com piora progressiva do quadro. Na consulta paciente fazia uso de prednisona 20mg/dia, nifedipina 20mg/dia, omeprazol 40mg/dia, sinvastatina 20mg/dia, hidroxizine 20mg/dia e azatioprina 100mg/dia.

Ao exame físico apresentava placa única de alopecia que se iniciou no vértex, com progressiva extensão para toda região central do couro cabeludo (Fig. 1); na periferia visualiza-se descamação e eritema perifolicular (Fig. 2). O teste de tração estava positivo. A dermatoscopia demonstrou diminuição dos óstios foliculares, além de melhor definição das escamas perifoliculares (Fig. 3).

Como conduta foi solicitada biópsia de couro cabeludo em corte longitudinal e transversal em área inflamatória, que evidenciou infiltrado inflamatório irregular em derme papilar, que acompanha a morfologia do folículo piloso e é composto por células mononucleares

Caso Clínico

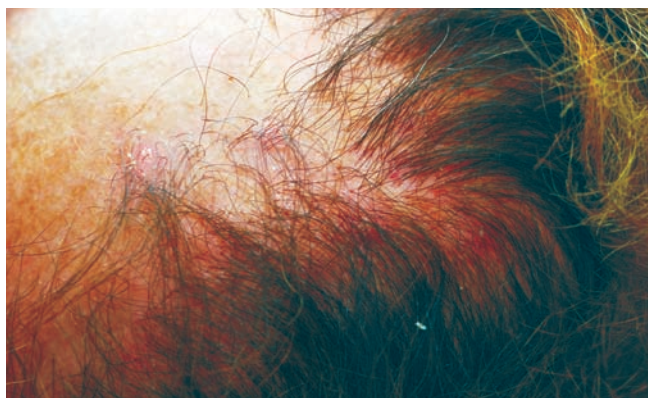


Fig 2 - Detalhe do eritema e descamação na periferia da placa de alopecia.



Fig 5 - Após 3 meses de tratamento. Estagnação do processo inflamatório e repilação.

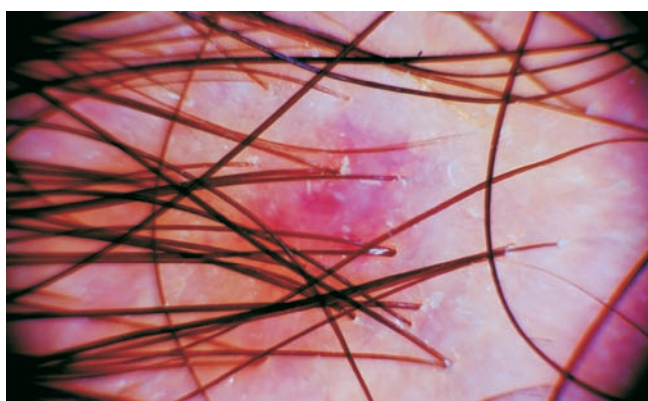


Fig 3 - Detalhe da dermatoscopia na periferia da lesão, com descamação perifolicular.

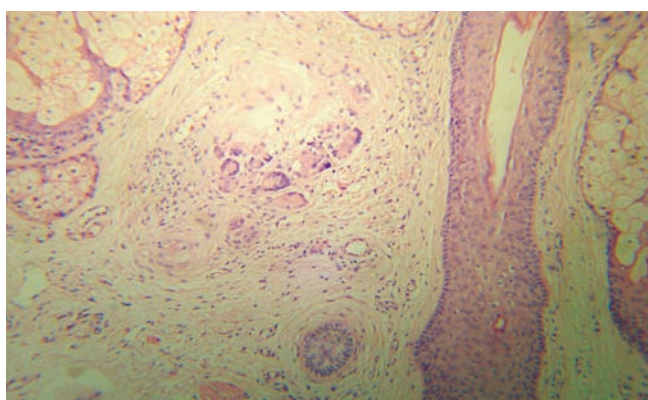


Fig 4 - Corte histológico longitudinal de couro cabeludo corado com hematoxilina-eosina, mostrando infiltrado inflamatório irregular em derme papilar, que acompanha a morfologia do folículo piloso e é composto por células mononucleares do tipo linfócitos e histiócitos, acometendo principalmente a região infundibular.

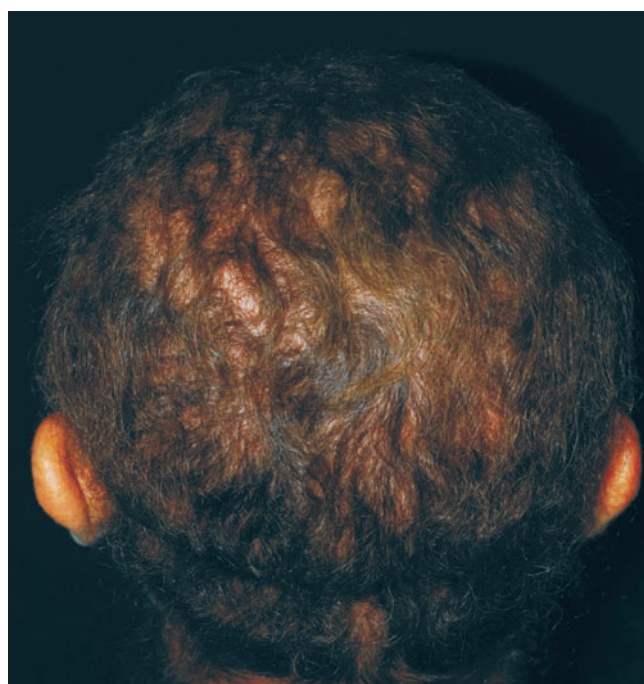


Fig 6 - Após 1 ano de tratamento, com repilação completa da placa anterior de alopecia.

do tipo linfócitos e histiócitos, acometendo principalmente a região infundibular. (Fig. 4). O diagnóstico foi firmado como líquen plano pilar, e prescrito dipropionato de betametasona e minoxidil a 5%. A paciente apresentou melhora importante com boa repilação do couro cabeludo nos meses seguintes.

Nas últimas consultas a paciente mostrou quadro de boa reepitelização e negou queda capilar (Fig. 5). O tratamento foi mantido por 2 anos com completa regressão do caso (Fig. 6).

Caso Clínico

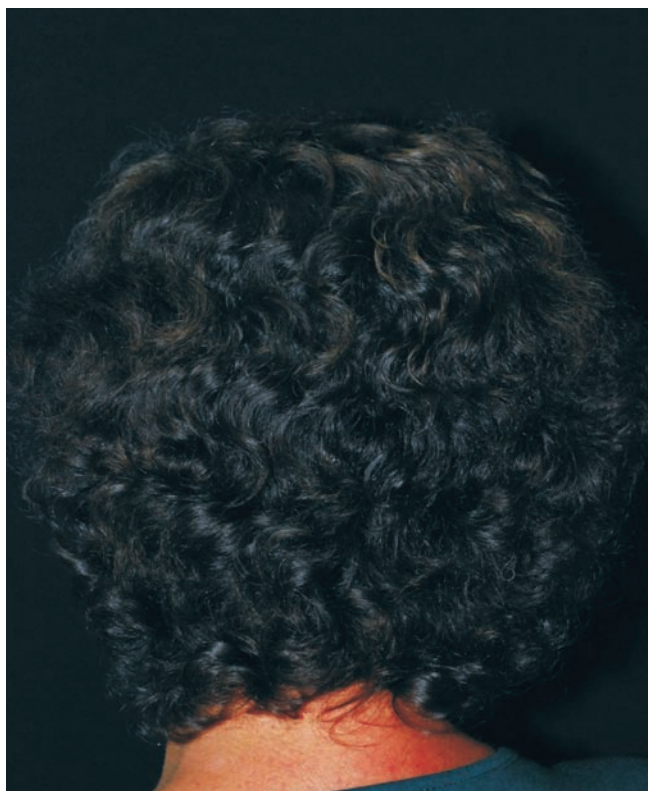


Fig 7 - Após 3 anos de tratamento.

DISCUSSÃO

A principal característica clínica do Líquen plano pilar é o desenvolvimento de grandes áreas de alopecia cicatricial. Quando comparados com pacientes que não possuem esta manifestação cutânea, os que apresentam LPP possuem maiores índices de baixa autoestima e menor sensação de bem estar geral. Condições que podem desenvolver ou piorar quadros depressivos e afetar diretamente a vida social e profissional do paciente⁴.

A perda capilar no LPP é caracterizada por inflamação crônica em torno do folículo piloso. Esse processo inflamatório é mediado, principalmente, por linfócitos T CD⁸ e pode evoluir para fibrose caso a terapêutica não seja instituída precocemente. Os antígenos alvos desses linfócitos são desconhecidos, mas acredita-se que possam ser de origem virais, medicamentosas ou auto-antígenos.

D'Ovidio *et al* demonstrou a existência de uma distribuição irregular de integrinas, nos pacientes com LPP. Essa alteração provoca a perda da aderência folicular do queratinócito e explica os sinais clínicos, como as

áreas de alopecia e o fenômeno de fácil destacamento do cabelo². A intensa inflamação do folículo piloso também foi explicada por *Alsantali et al* em estudo que detectou que a deficiência do receptor PPAR- γ , nas unidades pilossebáceas, resulta em exagerada produção de lipídios pró-inflamatórios¹.

De maneira geral, o líquen plano pilar é uma doença rara na população e quando presente ocorre em maior número em pacientes do sexo feminino entre 40 a 60 anos⁵. Há poucos relatos que descrevem a sobreposição do LPP a outras condições imunológicas⁶. Dos existentes em literatura citam-se apenas overlap com lúpus eritematoso sistêmico⁷ e esclerodermia do tipo golpe de sabre⁴.

Não há informações sobre a ocorrência simultânea com dermatomiosite⁴. O único caso em literatura de paciente que desenvolveu esclerodermia golpe de sabre e LPP sugeriu etiologia semelhante ou processo patológico parecido para as duas dermatoses⁶. E quanto aos medicamentos que induzem a alopecia cicatricial do LPP, relatam-se somente estudos que associam o aparecimento ao uso de drogas anti-TNF α , como etanercepte³ e infliximabe⁸.

A terapêutica do LPP é bastante desafiadora. Os corticosteroides atuam a fim de reduzir a inflamação estabelecida e permitir a parada da progressão da alopecia^{9,10}. Apesar do longo quadro de overlap de dermatomiosite e esclerodermia, o maior incômodo da paciente relatada advinha do LPP, condição que a levou a buscar tratamento no serviço de dermatologia.

A paciente encontrava-se sem melhora da perda capilar progressiva apesar do uso crônico de prednisona em dose imunossupressora e da realização de 13 pulsos com metilprednisolona, para terapia reumatológica.

O tratamento proposto foi oclusão tópica com dipropionato de betametasona e, posteriormente, associação com triancinolona intralesional. Observou-se que, diferente do uso crônico com corticosteroide oral e da pulsoterapia, as oclusões com corticóide tópico de alta potência associadas com aplicação intralesional mostraram grande eficácia, em curto período de tempo, e evidente melhora clínica da paciente.

Apresentamos, portanto, uma opção terapêutica com ótima resposta, baixo risco e baixa interseção medicamentosa.

REFERÊNCIAS

1. Alsantali A, Shapiro J. Primary cicatricial alopecias. *Expert Rev Dermatol*. 2010; (5(.2):;213.

Caso Clínico

2. D'Ovidio R, Sgarra C, Conserva A, Angelotti UF, Erriquez R, Foti C. Altered integrin expression in lichen planopilaris. *Head Face Med.* 2007; 3:11.
3. Garcovich S, Manco S, Zampetti A, Amerio P, Garcovich A. Onset of lichen planopilaris during treatment with etanercept. *Br J Dermatol.* 2008; (158:):1134-73.
4. Moghadam-Kias S, Franks Jr AG. Autoimmune disease and hair loss. *Dermatol Clin.* 2013; (31:):75-91.
5. Tandon YK, Somani N, Cevasco NC, Bergfeld WF, Ohio R, Ohio C. A histologic review of 27 patients with lichen planopilaris. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59(1):91-8.
6. Pérez MA, Camacho F. Lichen planopilaris and scleroderma em coup de sabre. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002; (16):532-48.
7. Inaloz HS, Chowdhury MM, Motley RJ. Lupus erythematosus/lichen planus overlap syndrome with scarring alopecia. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;(15:):171-4.
8. Torres FR, Paradela S, Valbuena L, Fonseca E. Infliximab-induced lichen planopilaris. *Ann Pharmacotherap.* 2010;44(9):1501-3.
9. Assouly P, Reygagne P. Lichen Planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg.* 2009;28(1):3-10.
10. Racz E, Gho C, Moorman PW, Hegt VN, Neumann HA. Treatment of frontal fibrosing alopecia and lichen planopilaris: a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2013;27(12):1461-70.