

Lesão palpebral como manifestação primária do lúpus eritematoso discóide

Eyelid lesion as a primary manifestation of discoid lupus erythematosus

Juliana Grilo Teles¹, Suzana Matayoshi¹, Davi Araf¹, Juliana Mika Kato², Patricia Picciarelli de Lima³

RESUMO

O lúpus eritematoso discóide é uma desordem autoimune que geralmente afeta áreas da pele expostas ao sol. A apresentação de lesões palpebrais na ausência de outras anormalidades cutâneas é incomum, sendo o envolvimento da pálpebra inferior prevalente em apenas 6% dos pacientes com lúpus eritematoso cutâneo crônico. Relatamos o caso de uma paciente do sexo feminino de 40 anos, com hiperemia, madarose e ulceração na pálpebra inferior do olho esquerdo refratária ao tratamento para blefarite. Inicialmente, outra lesão semelhante havia sido descrita na pálpebra superior do olho direito. No entanto, as biópsias incisionais mostraram-se inconclusivas. Diante de uma lesão migratória palpebral de características semelhantes à primeira, a hipótese clínica de lúpus eritematoso discóide foi aventada e o diagnóstico confirmado por meio de revisão histopatológica. Uma forte suspeita clínica e o reconhecimento precoce podem evitar erros diagnósticos, complicações clínicas e tratamentos inapropriados, como descrito neste caso de lesão palpebral como manifestação primária do lúpus eritematoso discóide.

Descritores: Lupus eritematoso discóide/complicações; Pálpebras/patologia; Biópsia; Blefarite/etiologia; Relatos de casos

ABSTRACT

The discoid lupus erythematosus is an autoimmune disorder which generally affects the sun-exposed skin. Presentation of lesions on the eyelids in the absence of any other cutaneous abnormality is uncommon and the lower-eyelid involvement is seen in 6% of patients with chronic cutaneous lupus erythematosus. We have reported the case of a 40 year-old, woman who presented hyperemia, madarosis and ulceration on the lower eyelid of the left eye. She was treated for blepharitis without resolution. Before that, another similar lesion had been described on the upper eyelid of the right eye. Nevertheless, the incisional biopsies of that eyelid were inconclusive. Faced with a migratory lesion similar to the first one, the clinical hypothesis of discoid lupus erythematosus was suggested and diagnosis was confirmed by histopathological review. A high index of suspicion and early recognition may prevent misdiagnosis, clinical complications and inappropriate treatment, as described in the case of eyelid lesion as a primary manifestation of discoid lupus erythematosus.

Keywords: *Lupus erythematosus, discoid/complications; Eyelids/pathology; Biopsy; Blepharitis/etiology; Case reports*

¹Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas, Setor de Plástica Ocular, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) – São Paulo (SP), Brasil;

²Acadêmica do terceiro ano da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) – São Paulo (SP), Brasil;

³Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP), Divisão de Anatomia Patológica – São Paulo (SP), Brasil.

Trabalho realizado na Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Os autores declaram não haver conflitos de interesse

Recebido para publicação em: 16/4/2012 - Aceito para publicação em: 11/6/2012

INTRODUÇÃO

Lúpus eritematoso discóide (LED) é uma desordem autoimune benigna da pele^(1, 2) e é considerada a forma mais comum de lúpus eritematoso cutâneo crônico^(2, 3). Lesões discóides consistem em manchas eritematosas bem definidas, espessas escamas aderentes e tamponamento folicular. Em lesões antigas, podem ser vistas cicatrizes atróficas com hiperqueratose⁽⁴⁾. Geralmente afetam mulheres entre 20 e 40 anos^(2, 5) e em muitos casos a distribuição das lesões é limitada ao couro cabeludo e à face⁽³⁾. O envolvimento da pálpebra inferior ocorre em 6% dos pacientes, entretanto lesões palpebrais são raramente apresentadas como única manifestação de LED⁽⁴⁾.

Apresentamos um caso insólito de lúpus eritematoso discóide palpebral em que houve aparecimento da lesão eritematosa na pálpebra do olho contralateral.

RELATO DE CASO

Trata-se de uma paciente do sexo feminino, 40 anos de idade, parda, atendida no ambulatório de oftalmologia do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo em junho de 2011. Na consulta, queixava-se de irritação ocular e hiperemia na pálpebra inferior do olho esquerdo de início há um ano, refratária ao tratamento para blefarite.

Ao exame oftalmológico apresentava hiperemia na margem palpebral inferior do olho esquerdo, acuidade visual de 20/20 sem correção em ambos os olhos e motilidade ocular normal. Na biomicroscopia a lesão comprometia o terço lateral da pálpebra inferior do olho esquerdo com presença de madarose, ulceração, aspecto infiltrativo e friável (Figura 1). No olho direito havia irregularidade da margem palpebral superior no terço central, dermatocálase e fístula mucocutânea na pálpebra inferior.

Constava no relatório médico que a paciente apresentou na pálpebra superior do olho direito uma lesão hipertrófica, eritemato-escamosa associada à madarose (Figuras 2A e B). Biópsias incisionais revelaram reação folicular crônica e infiltrados linfocitários. O histórico informou, ainda, uma piora do quadro e a realização de biópsia excisional da lesão seguida de reconstrução da pálpebra superior por planos com enxerto de cartilagem auricular, retalho de músculo orbicular e enxerto

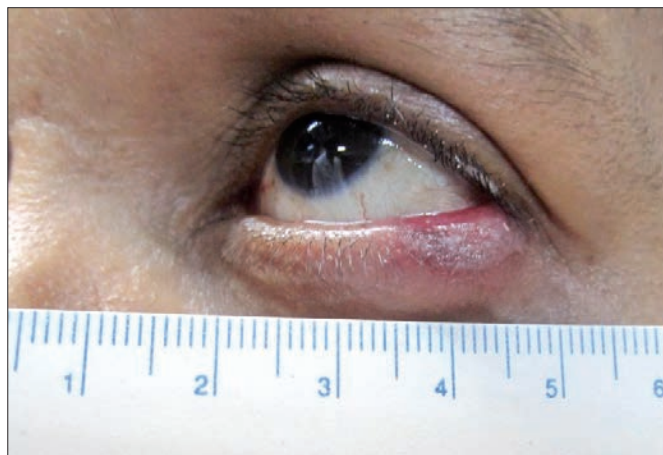


Figura 1: Pré-tratamento do olho esquerdo mostra perda dos cílios e uma lesão hipertrófica e eritematosa limitada ao terço externo da pálpebra inferior

de pele da pálpebra superior do outro olho. A biópsia de congelação mostrou uma infiltração linfóide. A paciente evoluiu com retração da pálpebra superior e foi submetida à reconstrução pela técnica de *Cutler Beard*, que consiste na confecção de um retalho de pálpebra inferior para superior. Adicionalmente, procedeu-se à correção do quadro de triquíase por meio da técnica de *Van Milligan*.

Em relação aos antecedentes familiares, relatava uma irmã portadora de lúpus eritematoso sistêmico, falecida em decorrência da doença.

Frente ao caso procedeu-se a revisão de todas as lâminas e cubos de parafina das biópsias anteriores da pálpebra superior do olho direito. Tal revisão indicou paraqueratose, tamponamento folicular, atrofia, vacuolização das células basais do epitélio, espessamento da membrana basal e depósitos de mucina na derme. Além desses achados, também revelou infiltrados linfocitários subepidérmicos localizados ao redor de folículos pilosos, vasos e fibras musculares (Figuras 3A, B e C). Os achados histológicos foram consistentes com a hipótese clínica de lúpus eritematoso discóide. Os exames de rotina laboratorial estavam normais, a pesquisa de autoanticorpos (anticorpo

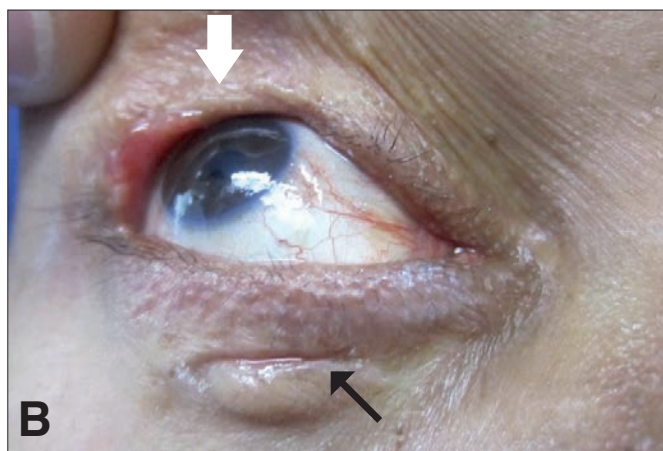
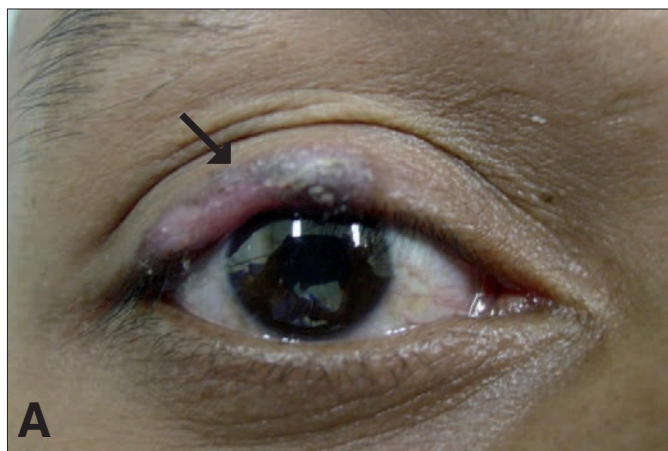


Figura 2: Olho direito - (A) lesão inicial (seta) antes do tratamento cirúrgico exibe uma placa eritemato-escamosa e perda de cílios localizada, acometendo o terço central e lateral da pálpebra superior; (B) após excisão cirúrgica da lesão na pálpebra superior mostrando ausência de lamela posterior (seta branca) e fístula mucocutânea (seta preta) na pálpebra inferior devido à cirurgia de *Cutler Beard* para reconstrução da pálpebra superior

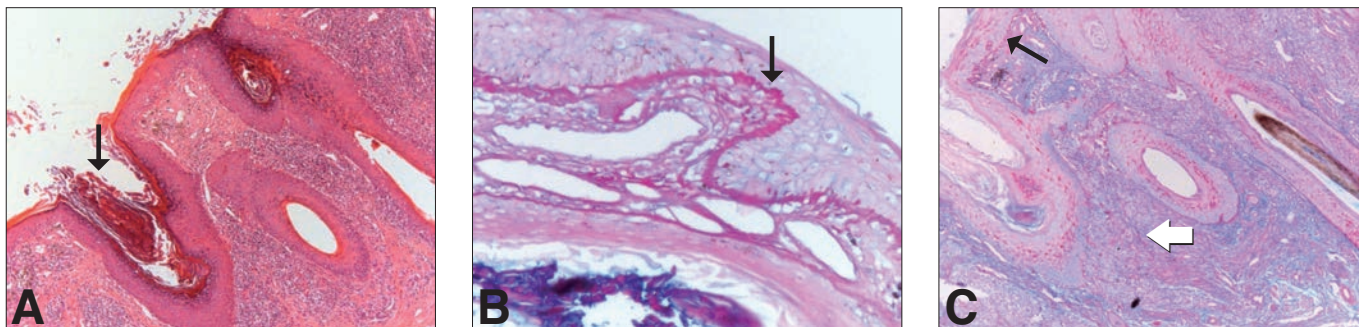


Figura 3: Amostra da pele palpebral; (A) a epiderme mostra paraqueratose com formação de rolas foliculares (seta) e atrofia; infiltrado linfocitário perivascular e perianexial são vistos na derme, além de teleangiectasias na derme superior; Hematoxilina e Eosina (H.E) 200X; (B) detalhe da membrana basal espessada com deposição de material PAS positivo (seta); PAS/Alcian Blue, 400X; (C) depósitos de mucina através da derme entre fios de colágeno (cor azul - seta branca), membrana basal espessada com deposição de material PAS positivo (cor rosa-seta preta) PAS/Alcian Blue, 200X

antinuclear, antígeno nuclear extraível, anti-Ro/SSA e anti-La/SSB) foi negativa e o estudo imunohistoquímico para pesquisa de CD 138 foi positivo.

Concluiu-se, portanto, que a paciente era portadora de lúpus eritematoso discóide em pálpebra inferior do olho esquerdo e havia apresentado lesão lúpica semelhante na pálpebra superior do olho direito. A lesão discóide palpebral melhorou nos quatro meses subsequentes com sulfato de hidroxiquina oral (400 mg/dia por 12 semanas e 200 mg/dia por mais 8 semanas), corticóide tópico e proteção solar.

DISCUSSÃO

O caso apresentado evidencia a dificuldade no diagnóstico do lúpus eritematoso discóide na pálpebra. Embora considerado inicialmente um processo inflamatório crônico inconclusivo, foram realizadas sucessivas biópsias na tentativa de se encontrar indícios de neoplasia, o que seria um diagnóstico importante caso fosse detectado um carcinoma basocelular esclerodermiforme (aspecto macroscópico). Então, diante de uma lesão migratória palpebral de características semelhantes à primeira, a hipótese clínica de LED foi aventada e o diagnóstico foi confirmado por meio dos achados histopatológicos. A paciente não apresentava nenhuma lesão cutânea em outro sítio.

O lúpus eritematoso discóide nas pálpebras foi descrito pela primeira vez em 1875 por Kaposy e Hebra⁽⁶⁾, os quais afirmaram que as pálpebras poderiam ser um sítio primário de lesões típicas. Koga citou em seu artigo que o LED, apresentando-se como blefarite crônica, foi relatado pela primeira vez em uma revista oftalmológica em 1930 por Aubaret et al.⁽⁷⁾. Em 1989, Burge et al.⁽⁸⁾ informaram que lesões específicas nas pálpebras estavam presentes em 4 (6%) dos 69 pacientes com lúpus eritematoso cutâneo. Mais tarde, Cyran et al.⁽⁹⁾, revisando literatura em inglês, relataram 21 casos de LED envolvendo as pálpebras ou limitado a elas. A apresentação isolada nas pálpebras é incomum^(2, 3, 10), sendo o envolvimento da pálpebra inferior em torno de 6% em pacientes com lúpus eritematoso cutâneo crônico^(4, 5, 10, 11).

As lesões do LED comumente ocorrem em áreas expostas ao sol^(2, 3, 10) e a apresentação típica da doença com envolvimento ocular é eritema e edema simétrico do terço externo das pálpebras inferiores, que progride para cicatrizes com perda permanente dos cílios^(4, 10). O LED localizado ocorre quando apenas a cabeça e o pescoço são afetados, enquanto a forma

generalizada ocorre quando outras áreas são afetadas, independentemente do aparecimento da doença na cabeça e pescoço^(1, 4, 11). Pacientes com envolvimento generalizado frequentemente possuem anormalidades sorológicas e hematológicas, são mais propensos a desenvolver lúpus eritematoso sistêmico (LES) e são mais difíceis de serem tratadas^(11, 12). LED é tipicamente uma condição cutânea crônica benigna, embora o LES possa se desenvolver em 2 a 20% desses pacientes⁽³⁾.

Quando o LED afeta primariamente as pálpebras o diagnóstico clínico torna-se difícil. A duração entre o início dos sintomas e o diagnóstico correto é na média de 2 a 3 anos⁽³⁾. Esta localização pouco frequente pode levar, portanto, a erros diagnósticos e ao tratamento inadequado⁽⁵⁾. Pacientes com esta apresentação provavelmente serão tratados como suposta blefarite crônica ou eczema⁽⁷⁾. Os diagnósticos diferenciais do LED palpebral incluem blefarite crônica, dermatite alérgica, sarcoidose, tinea, vitiligo, acne rosácea, líquen plano, psoríase, penfigóide cicatricial^(1, 3, 4, 11), carcinoma basocelular, carcinoma de glândulas sebáceas e linfoma^(4, 13). O diagnóstico e tratamento precoce desta condição pode prevenir complicações como cicatriz permanente, entrópico, ectrópico, sinéquia, triquíase e disfunção visual^(2, 3). Os achados histopatológicos de LED na pálpebra não são diferentes daqueles que envolvem outros sítios da pele⁽⁷⁾ mostrando epiderme de espessura irregular, com vascularização de camada basal, derme com infiltração perivascular superficial e profunda com vasodilatação, edema e dissociação do colágeno⁽¹³⁾. As placas palpebrais no nosso caso eram histopatologicamente típicas de LED. A biópsia da pele e um exame minucioso dermatológico completo de lesões semelhantes é importante, já que pacientes com LED sobre a pálpebra podem apresentar eritema e/ou placas em outros locais, e alguns podem desenvolver LES. Embora aproximadamente 50% dos pacientes com LED apresentam um título de anticorpos antinucleares anormal, apenas 5% desenvolvem LES⁽⁴⁾.

Assim, o LED deve ser considerado um diagnóstico diferencial principalmente em blefarites crônicas ou madaroses persistentes^(4, 10, 11). O tratamento inclui a proteção contra os raios ultravioletas, os quais podem precipitar e agravar lesões cutâneas ao induzir apoptose das células epidérmicas, permitir a exposição de material antigênico na superfície dos queratinócitos, induzir processo inflamatório, propiciar a expressão dos antígenos Ro/SSA e facilitar a formação de complexos imunes *in situ*⁽¹⁴⁾. Em relação à medicação, é utilizado corticosteróide tópico ou intralesional^(2, 10), drogas antimaláricas e agentes

imunossupressores para casos resistentes^(2, 3, 10). É importante notar que lesões de LED crônicas não tratadas podem levar a cicatrizes permanentes e deformidades na margem palpebral⁽¹⁰⁾.

Uma forte suspeita clínica, o reconhecimento precoce e comunicação entre o patologista e o cirurgião podem evitar erros diagnósticos, complicações clínicas e tratamentos inapropriados^(1, 3), como descrito neste caso de lesão palpebral como manifestação primária no LED. Os pacientes devem ser examinados periodicamente pelo risco do envolvimento sistêmico, especialmente aqueles com achados sorológicos positivos ou envolvimento cutâneo generalizado⁽³⁾.

REFERÊNCIAS

1. Uy HS, Pineda R 2nd, Shore JW, Polcharoen W, Jakobiec FA, Foster CS. Hypertrophic discoid lupus erythematosus of the conjunctiva. *Am J Ophthalmol.* 1999;127(5):604-5.
2. Acharya N, Pineda R 2nd, Uy HS, Foster CS. Discoid lupus erythematosus masquerading as chronic blepharoconjunctivitis. *Ophthalmology.* 2005;112(5):e19-23.
3. Giménez-García R, Sánchez-Ramón S, De Andrés A. Discoid lupus erythematosus involving the eyelids. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005;19(1):138-9.
4. Ena P, Pinna A, Carta F. Discoid lupus erythematosus of the eyelids associated with staphylococcal blepharitis and Meibomian gland dysfunction. *Clin Exp Dermatol.* 2006;31(1):77-9.
5. Pianigiani E, Andreassi A, De Aloe G, Rubegni P, Ruffa A, Motolese E. Chronic erythematous desquamative plaques of the eyelids: discoid lupus erythematosus (DLE) solely localized to the eyelids. *Arch Dermatol.* 2002;138(4):527-32.
6. Kaposi M, Hebra F. On diseases of the skin, including the exanthemata. London: New Sydenham Society; 1875.
7. Koga M, Kubota Y, Kiryu H, Nakayama J. A case of discoid lupus erythematosus of the eyelid. *J Dermatol.* 2006;33(5):368-71.
8. Burge SM, Frith PA, Juniper RP, Wojnarowska F. Mucosal involvement in systemic and chronic cutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol.* 1989;121(6):727-41.
9. Cyran S, Douglass MC, Silverstein JL. Chronic cutaneous lupus erythematosus presenting as periorbital edema and erythema. *J Am Acad Dermatol.* 1992;26(2 Pt 2):334-8.
10. Selva D, Chen CS, James CL, Huilgol SC. Discoid lupus erythematosus presenting as madarosis. *Am J Ophthalmol.* 2003;136(3):545-6.
11. Yaghoobi R, Feily A, Behrooz B, Yaghoobi E, Mokhtarzadeh S. Palpebral involvement as a presenting and sole manifestation of discoid lupus erythematosus. *TheScientificWorldJournal.* 2010;10:2130-1.
12. Frith P, Burge SM, Millard PR, Wojnarowska F. External ocular findings in lupus erythematosus: a clinical and immunopathological study. *Br J Ophthalmol.* 1990;74(3):163-7.
13. Kormann RB, Cunha E, Silva AT, Beckhauser AP, Werner B. Lúpus discóide em pálpebras: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol.* 2009;72(4):549-51.
14. Martins MA, Carrilho FJ, Alves VAF, Castilho EA, Cerri GG, Wen CL, editores. *Clínica médica.* Barueri: Manole; 2009.

Autor correspondente:

Juliana Grilo Teles
 Rua Dr. Eduardo Amaro, nº 99 - apto 714
 CEP 04104-080 – - São Paulo (SP), Brasil
 Tel: (011) 7037-1844
 E-mail: jgteles@hotmail.com