

Hiperqueratose lenticular persistente*

Hyperkeratosis lenticularis perstans

Roberto Rheingantz da Cunha Filho¹

Hiram Larangeira de Almeida Jr²

Resumo: Doença de Flegel ou hiperqueratose lenticular persistente é uma doença rara, caracterizada por pequenas pápulas hiperkeratóticas, assintomáticas, localizadas preferencialmente nos membros inferiores. Histologicamente, há hiperortoceratose, atrofia epidérmica e infiltrado inflamatório em banda. Os tratamentos, em geral, são ineficazes. Relatamos um caso em que as lesões biopsiadas não recidivaram após dois anos de seguimento.

Palavras-chave: Biópsia; Ceratose; Dermatopatias papuloescamosas; Dermatoses da perna; Queratinócitos; Resultado de Tratamento

Abstract: Flegel's disease, also known as hyperkeratosis lenticularis perstans, is a rare skin disease characterized by small reddish-brown asymptomatic hyperkeratotic papules usually located on the lower extremities. The histopathological features are hyperorthokeratosis, epidermal atrophy and band-like inflammatory infiltrate in the superficial dermis. Treatment is generally ineffective. We report a case of hyperkeratosis lenticularis perstans that improved following excisional biopsy of the lesions.

Keywords: Biopsy; Keratinocytes; Keratosis; Leg dermatoses; Skin diseases, papulosquamous; Treatment outcome

INTRODUÇÃO

Hiperqueratose lenticular persistente (HLP) é uma doença rara descrita em 1958 por Flegel.¹ É caracterizada por pequenas pápulas hiperkeratóticas, eritematosas ou acastanhadas, distribuídas simetricamente nos membros, preferencialmente no dorso dos pés e no terço inferior das pernas. A curetagem dos componentes hiperkeratóticos provoca sangramento puntiforme.² Apesar de não haver exuberância clínica, o presente relato justifica-se pela raridade, pela resolução das lesões biopsiadas e por não haver publicações em periódicos do Brasil, após pesquisa nos principais meios eletrônicos de pesquisa bibliográfica (SciELO, PubMed, LILACS, Medline e ABD).

RELATO DO CASO

Homem branco de 41 anos, há 28 anos com pápulas eritematosas assintomáticas com diâmetros entre 1 e 5 mm, recobertas por escamas claras ou acastanhadas, localizadas nas regiões mediais e laterais dos pés, poupando as superfícies plantares e as por-

ções mais altas do dorso dos pés (Figura 1). A história e o exame clínico não evidenciaram outras doenças. História pregressa desconhecida porque é filho adotivo. Observamos durante seguimento do paciente que as lesões mais novas são mais eritematosas e largas do que as mais antigas. Foram realizadas duas biópsias. A primeira, em uma lesão nova, revelou hiperkeratose, paraceratose, atrofia epidérmica e denso infiltrado linfo-histiocitário na derme superior (Figura 2A) e a segunda, em uma lesão antiga, demonstrou atrofia e infiltrado discretos (Figura 2B). Tratamento com beta-metasona, ácido salicílico, calcipotriol, tretinoína, crioterapia e 5-fluorouracil tiveram pouco ou nenhum resultado. No local das biópsias, não houve recidiva das lesões, após dois anos de seguimento.

DISCUSSÃO

A etiologia da doença é desconhecida, entretanto, pode ser um distúrbio de queratinização e ser desencadeada por radiação ultravioleta, segundo

Recebido em 22.11.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 22.12.2010.

* Trabalho realizado na clínica particular e Universidade Católica de Pelotas (UCPel) – Pelotas (RS), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Mestre em Saúde e Comportamento, Médico dermatologista em clínica particular, Professor do estágio ambulatorial em dermatologia e clínica cirúrgica da Faculdade de Medicina da Universidade do Oeste de Santa Catarina (UNOESC), Joaçaba (SC), Brasil.

² Livre-docente, doutor em Dermatologia - Coordenador do Programa de Pós-graduação em Saúde e Comportamento. Professor de Dermatologia na Universidade Federal de Pelotas (UFPel) e Universidade Católica de Pelotas (UCPel) – Pelotas (RS), Brasil.



FIGURA 1: Hiperqueratose lenticular persistente - Lesões papulosas com poucos milímetros, hiperkeratóticas, eritematosas localizadas nas regiões laterais e mediais da face dorsal dos pés. Lesões acastanhadas e mais planas são antigas. No canto superior esquerdo, o detalhe de lesão mais recente: ela é mais inflamatória, papulosa e a escama é clara

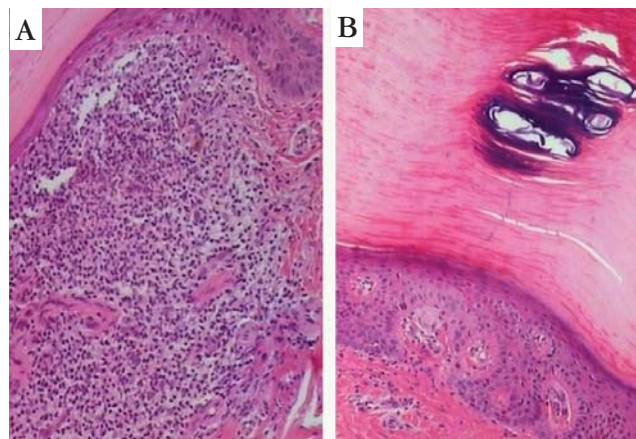


Figura 2: Exame anatomopatológico - Microscopia óptica - A. Hiperqueratose, atrofia epidérmica, denso infiltrado inflamatório em banda na derme papilar com linfócitos e alguns histiócitos nas lesões novas (hematoxilina e eosina - HE, 100x). B. Nas lesões antigas, o infiltrado e a atrofia são discretos (HE, 60x)

alguns autores. Também é possível ocorrência hereditária com provável transmissão autossômica dominante.²

O aspecto histológico caracteriza-se pela presença de hiperqueratose, afinamento ou ausência da camada granular, atrofia epidérmica e infiltrado em banda na derme superior, havendo diferenças entre lesões novas e antigas.³ Nas novas, verificam-se maior atrofia e maior inflamação do que nas antigas, o que são concordantes com nossos achados. Estudos ultraestruturais são contraditórios: alguns sugerem redução dos corpos lamelares de Odland, mas outros não.^{4,5}

O diagnóstico diferencial faz-se com estuquequeratose, ceratoses actínicas, hiperkeratose focal acral, doença de Darier e Doença de Kyrle. A histologia e a evolução clínica confirmam o diagnóstico de HLP.⁶ Há relato de associação entre carcinomas basocelulares e

espinocelulares em indivíduos com HLP.⁷ A associação da HLP com hipertireoidismo, diabetes e câncer do trato gastrointestinal não é significativa.⁸ O tratamento é desafiador e com resultados irregulares. Há relatos de melhora com corticoide, análogos da vitamina D, 5-fluorouracil, assim como falta de resposta aos dois primeiros.^{9,10} Não logamos o mesmo êxito com estas medicações tópicas. Interessante foi a resolução completa das lesões biopsiadas. Acreditamos que não houve recidiva porque este procedimento removeu os queratinócitos defeituosos. Portanto, tratamentos ablativos que substituam os queratinócitos defeituosos por novas células devem ser investigados. Isto inclui laser de CO₂, curetagem, eletrocoagulação etc. Não realizamos estas intervenções pela negativa do paciente. □

REFERÊNCIAS

1. Flegel H. Hyperkeratosis lenticularis perstans. *Hautarzt*. 1958;9:363-4.
2. Price ML, Jones EW, MacDonald DM. A clinicopathological study of Flegel's disease (hyperkeratosis lenticularis perstans). *Br J Dermatol*. 1987;116:681-91.
3. Ando K, Hattori H, Yamauchi Y. Histopathological differences between early and old lesions of hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel's Disease). *Am J Dermatopathol*. 2006;8:122-6.
4. Langer K, Zonzits E, Konrad K Hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel's disease). Ultrastructural study of lesional and perilesional skin and therapeutic trial of topical tretinoin versus 5-fluorouracil. *J Am Acad Dermatol*. 1992;27:812-6.
5. Tidman MJ, Price ML, MacDonald DM. Lamellar bodies in hyperkeratosis lenticularis perstans. *J Cutan Pathol*. 1987;14:207-11.
6. Cunha Filho RR, Almeida Jr HL. Hiperkeratose focal acral associada à hipocromia de dermatoglífos. *An Bras Dermatol*. 2008;83:441-3.
7. Beveridge GW, Langlands AO. Familial hyperkeratosis lenticularis perstans associated with tumours of the skin. *Br J Dermatol*. 1973;88:453-8.
8. Ishibashi A, Tsuboi R, Fujita K. Familial hyperkeratosis lenticularis perstans. Associated with cancers of the digestive organs. *J Dermatol*. 1984;11:407-9.
9. Blaheta HJ, Metzler G, Rassner G, Garbe C. Hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel's disease) - lack of response to treatment with tacalcitol and calcipotriol. *Dermatology*. 2001;202:255-8.
10. Sterneberg-Vos H, van Marion AM, Frank J, Poblete-Gutierrez P. Hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel's disease) - successful treatment with topical corticosteroids. *Int J Dermatol* 2008;47:38-41.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Roberto Rbeingantz da Cunha Filho
 Av Santa Terezinha 243 sala 302 - edifício Centro
 Profissional
 89600 000 Joaçaba, SC
 Tel./fax; 49 3522 1250
 e-mail: robertodermatologista@yahoo.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Cunha Filho RR, Almeida Jr HL. Hiperqueratose lenticular persistente. *An Bras Dermatol*. 2011;86(4 Supl 1):S76-7.