

Forma nodular de líquen mixedematoso

Lichen myxedematosus nodular

C. Machado Filho¹, E. Lacaz Martins², M. Tiemi Nomura³

¹Chefe Interino da disciplina de Dermatologia da Faculdade de Medicina do ABC. Doutor em Dermatologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. ²Professor assistente de ensino da disciplina de Dermatologia da Faculdade de Medicina do ABC.

³Residente do terceiro ano da disciplina de Dermatologia da Faculdade de Medicina do ABC. Santo André. São Paulo. Brazil.

Correspondência:

Mariliza Tiemi Nomura
Rua Dona Carlota, 75 AP. 202
09040-250 Santo André - SP - Brazil
Tel./fax: (55) 11-49905705
e-mail: likanomura@hotmail.com

Resumo

Os autores relatam o caso de paciente do sexo masculino, de 47 anos, que apresentava nos membros inferiores, múltiplos nódulos subcutâneos, endurecidos, móveis a planos profundos, indolores. Não apresentava sintomas sistêmicos e exames complementares estavam sem alterações. O exame anatomopatológico revelou depósito de mucina na derme. Relacionando clínica e histologia, concluiu-se tratar-se de líquen mixedematoso do tipo nodular, forma rara e pouco descrita na literatura.

(C. Machado Filho, E. Lacaz Martins, M. Tiemi Nomura. Fórmula nodular de líquen mixedematoso. Med Cutan Iber Lat Am 2009;37(5):221-223)

Palavras chave: mucinoses, pele, extremidade inferior.

Summary

Lichen myxedematosus is a disorder characterized by lichenoid papules, nodules or plaques due to mucin dermal deposition, and a variable degree of fibrosis without thyroid dysfunction associated. Pathogenesis is unclear. We report a case of nodular lichen myxedematosus, a rare subtype of mucinosis, which is characterized by the presence of multiple nodules on limbs and trunk with mild or absent papular eruption, usually without thyroid dysfunction. Mucin is deposited in the dermis with variable degree of fibrosis.

Key words: mucinoses, skin, lower extremity.

A denominação líquen mixedematoso (LM) foi utilizada pela primeira vez em 1953, por Montgomery para descrever clínica e histologicamente uma forma distinta de mucinose cutânea. O LM é afecção caracterizada por pápulas liquenóides, nódulos ou placas, com depósito de mucina na derme e variável grau de fibrose, sem nenhuma disfunção tireoidiana associada. Sua patogênese é desconhecida.

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, 47 anos, negro, natural e procedente de São Paulo, apresentou queixa de caroços nas pernas há 8 anos. Relatava que o quadro iniciou com um nódulo na região pré-tibial, indolor, evoluindo com surgimento de novas lesões. Negava drenagem espontânea

das mesmas. Era diabético e fazia uso de glibenclamida e clorpropamida. Negava casos semelhantes na família.

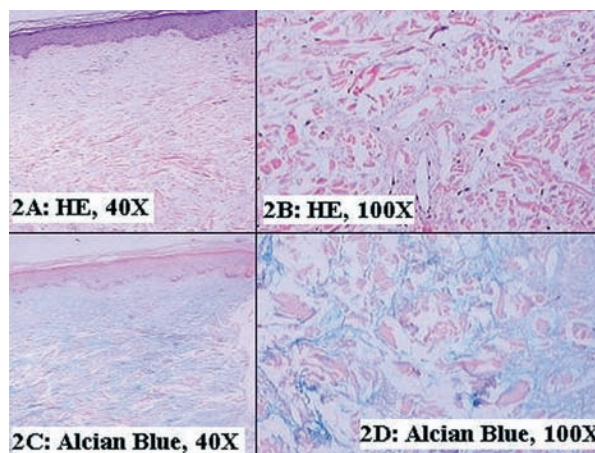
Ao exame dermatológico, apresentava, nas pernas, principalmente na região pré-tibial, nódulos, normocrômicos, de consistência endurecida, de tamanho variando entre 1 e 2 cm de diâmetro, com superfície lisa, móveis e não aderidos a planos profundos (Figura 1). Não apresentava linfonodomegalias ou visceromegalias.

Os exames complementares hemograma, velocidade de hemossedimentação, eletroforese de proteínas, albumina, FAN, anti-ScI70, anti-centrômero, anti-DNA, sorologias para HIV, hepatites B e C, TSH, T4I, colesterol, uréia, creatinina, proteinúria de 24 horas e glicemia estavam normais ou negativos. A radiografia das pernas e a ultrassonografia de tireóide não apresentavam alterações.

Quadro 1. Classificação das mucinoses.

MUCINOSE DEGENERATIVA-INFLAMATORIA	
Derme	
A.	<i>Líquen mixedematoso (mucínose papular)</i>
A1.	Generalizada ou escleromixedema
A2.	<i>Localizada</i> : tipo discreto, acral persistente, auto-limitada, da infância, tipo nodular
A3.	Atípicas
B.	<i>Mucínose eritematosa reticular</i>
C.	<i>Escleredema</i>
D.	<i>Mucinoses com disfunção tireodiana</i>
D1.	Mixedema pré-tibial
D2.	Mixedema generalizado
E.	<i>Mucínose cutânea lúpica</i>
F.	<i>Mucínose cutânea focal</i>
G.	<i>Cisto mucoso digital</i>
H.	<i>Outras mucinoses</i>
Folicular	
A.	<i>Mucínose folicular de Pinkus</i>
B.	<i>Mucínose folicular urticária-símile</i>
MUCINOSE HAMARTOMATOSA-NEOPLÁSICA	
A.	<i>Nevus mucinoso</i>
B.	<i>Angiomixoma</i>

Realizada biópsia em fuso de um dos nódulos, cujo exame histopatológico revelou, na derme superficial e profunda, moderada dissociação intersticial com presença de mucina ácida, que se mostrou positiva com Alcian Blue. Havia ectasia vascular sanguínea e raros linfócitos na região perivascular. A epiderme apresentou-se preservada, com discreta acantose (Figura 2). Concluiu-se tratar-se de mucínose cutânea.

**Figura 1.** Nódulos normocrômicos, de consistência endurecida em região pré-tibial.**Figura 2.** Exame histopatológico de um nódulo excisado. A e B) espaços claros entre as fibras de colágeno. C e D) mucina ácida corada em azul entre as fibras de colágeno.

Discussão

A mucínose cutânea compreende um grupo heterogêneo de afecções da pele, em que há acúmulo de mucina[1]. Pode ser dividida em dois tipos: primária, quando o depósito de mucina é desencadeado por estímulos locais, resultando em formas clínicas variadas, e secundária, quando o depósito é fator adicional ao da doença primária, como por exemplo lúpus eritematoso sistêmico[1].

Nas formas primárias, existe uma subdivisão de acordo com o local de depósito: derme, folicular e hamartomatosa-neoplásica[2].

Em 1991, Rongioletti e Rebora[2] fizeram uma nova classificação das mucinoses cutâneas, incluindo características clínicas e histopatológicas (Quadro 1).

Aqueles com depósito de mucina na derme são classificados em: líquen mixedematoso, mucínose eritematosa reticular, escleredema, mucínose com disfunção tireoidiana, mucínose cutânea lúpica, mucínose cutânea focal, cisto mucoso digital e outras mucinoses (quando não se enquadra em nenhuma das anteriores) (Quadro 1).

Líquen mixedematoso (= mucínose papular) é um tipo idiopático de mucínose cutânea caracterizada por depósito de mucina na derme, com variável grau de fibrose e sem alterações tireoidianas[1, 2, 3]. Sua patogênese é desconhecida[2]. Acomete mais frequentemente tronco e membros[1, 2, 4].

Em 2001, Rongioletti e Rebora classificaram o LM em 3 tipos: localizada, generalizada e atípica ou intermediária (este grupo inclui formas que não são incluídas nem nos critérios da forma localizada e nem da forma generalizada)[5, 6, 7] (Quadro 2).

Quadro 2. Critério diagnóstico de líquen mixedematoso (mucínose papular)

LOCALIZADA	
1.	Erupção papular ou nodular e/ou placas
2.	Depósito de mucina com variável proliferação de fibroblastos
3.	Ausência de gamopatia monoclonal
4.	Ausência de disfunção tireoidiana
GENERALIZADA	
1.	Pápulas generalizadas ou erupção esclerodermóide
2.	Depósito de mucina, fibrose e proliferação de fibroblastos
3.	Gamopatia monoclonal
4.	Ausência de disfunção tireoidiana

Para ser incluído no grupo das formas localizadas, é preciso preencher alguns critérios: lesões papulares ou nodulares, depósito de mucina, variável grau de proliferação de fibroblastos, ausência de gamopatia, ausência de doença tireoidiana ou outras doenças sistêmicas[1, 2, 4] (Quadro 2).

As formas localizadas foram reclassificadas por Rongioletti e Reborna[1, 2], de acordo com a morfologia e a histopatologia: discreta papular (em que pápulas ocorrem em qualquer parte do corpo), nodular (em que nódulos aparecem no tronco e/ou extremidades), papular acral persistente (em que as pápulas afetam apenas face extensora das mãos e punhos), papular da infância (é uma variante na criança do tipo discreta papular ou acral persistente), papular auto-limitada (dividida em adulto e juvenil, em que lesões têm remissão espontânea em poucas semanas ou meses).

O subtipo nodular é muito raro[1, 2, 8, 9], caracterizado pela presença de múltiplos nódulos nas extremidades e

tronco, com ausência ou presença de raras pápulas[1, 2, 6]. A mucina é depositada na derme papilar e reticular[2]. A proliferação de fibroblastos é variável e a fibrose não é essencial e pode estar ausente[2, 4].

Schneider et al., em 1991, descreveram o caso de um homem de 32 anos com aparecimento progressivo de nódulos no tronco e extremidades proximais, cujo exame histopatológico foi compatível com líquen mixedematoso. O paciente não apresentava alterações tireoidianas ou doenças sistêmicas[9].

Posteriormente, em 1996, Yamamoto et al descreveram o caso de paciente masculino de 63 anos, sem doenças sistêmicas ou tireoidianas, com nódulo no 1º pododáctilo esquerdo, cujo exame anatomopatológico foi de líquen mixedematoso[10].

Na literatura, alguns casos de líquen mixedematoso nodular é considerado secundário ao lúpus eritematoso sistêmico ou discóide[11, 12, 13]. Há apenas um caso relatado de forma secundária à esclerose sistêmica[14]. Por isso, a importância de se classificar corretamente, pois a terapêutica, nesses casos, é voltada para a doença de base.

A forma localizada do líquen mixedematoso nodular não requer tratamento, podendo ser apenas acompanhado clinicamente[1].

Há relatos do uso de antimaláricos, corticóides orais, intralesionais ou tópicos, hialuronidase intralesional e ciclofosfamida, com resultados variáveis[8]. Imunoglobulina endovenosa tem se mostrado benéfica[8]. Há casos isolados tratados com plasmaférese, clorambucil, PUVA e interferon alfa[2, 8]. Remissão espontânea pode ocorrer em raros casos[1, 8].

Bibliografia

- Rongioletti F, Reborna A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 273-81.
- Reborna A, Rongioletti F. Metabolic and systemic diseases: Mucinosis. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. *Dermatology*. Philadelphia: Mosby; 2003, pp. 647-58.
- Sampaio SAP, Rivitti EA. Mucopolissacaridoses. In: Sampaio SAP, Rivitti EA, editors. *Dermatologia*. São Paulo: Artes Médicas; 2001, pp. 703-7.
- Harris JE, Purcell SM, Griffin TD. Acral persistent papular mucinosis. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 982-8.
- Gottron, HA. Scleromyxedema. *Arch Dermatol Syphilol* 1954; 199: 71-91.
- Rongioletti F, Reborna A. The new cutaneous mucinosis: a review with an up-to-date classification of cutaneous mucinosis. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24: 265-70.
- Rongioletti F, Reborna A, Crovato F. Acral persistent papular mucinosis: a new entity? *Arch Dermatol* 1986; 122: 1237-9.
- Fleischmajer R. Papular Mucinosis. In: Fitzpatrick IM, Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K. *Fitzpatrick's. Dermatology in General Medicine*. 5 ed. New York: McGraw Hill; 1998, pp. 2129-31.
- Schneider BV, Hohl D, Schnyder UW. Nodular cutaneous mucinosis-an unusual multiple type of eutyretic focal mucinosis. *Dermatologica* 1991; 183: 73-6.
- Yamamoto T, Katayama I, Nishioka K. Reactive nodular mucinosis: a variant of cutaneous focal mucinosis? *Int J Dermatol* 1996; 35: 73-4.
- Kano Y, Sagawa Y, Yagita A. Nodular cutaneous lupus mucinosis: repost of a case and review of previously reported cases. *Cutis* 1996; 57: 441-4.
- Terao H, Moroi Y, Urabe K, Koga T, Furue M. A case of nodular cutaneous lupus mucinosis. *J Dermatol* 2003; 30: 341-3.
- Pandya AG, Sontheimer RD, Cockerell CJ, Takashima A, Repkorn M. Papulonodular mucinosis associated with systemic lupus erythematosus: possible mechanisms of increase glycosaminoglycan accumulation. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 199-205.
- Zander JV, Shaw JC. Papular and nodular mucinosis as a presenting sign of progressive systemic sclerosis. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 304-6.