

## Líquen mixedematoso localizado: relato de caso e revisão de literatura

*Localized lichen myxedematosus: a case report and review of the literature*

T. Ribeiro Monteiro de Godoy, R. Tadeu Villa, V. Bedin

Fundação Técnico-Educacional Souza Marques. Serviço de Dermatologia.

### Correspondência:

Tássia Ribeiro Monteiro de Godoy  
Fundação Técnico-Educacional Souza Marques  
Serviço de Dermatologia  
Rua Cubatão, 361, ap. 42  
CEP: 04013-041 São Paulo. Brasil.  
e-mail: tassiagodoy@yahoo.com.br

### Resumo

Líquen mixedematoso (LM) localizado é mucinose cutânea idiopática, que pode ser classificada clinicamente em quatro formas: (1) discreta papular, envolvendo qualquer sítio cutâneo; (2) papular persistente acral, envolvendo apenas face extensora de mãos e punhos; (3) papular da infância, que constitui variante da forma discreta ou da forma acral da mucinose papular persistente; e (4) nodular. Relata-se um caso de LM, na sua forma localizada, na face de paciente do sexo masculino.

(Tássia Ribeiro Monteiro de Godoy, R. Tadeu Villa, V. Bedin. Líquen mixedematoso localizado: relato de caso e revisão de literatura. *Med Cutan Iber Lat Am* 2012;40(3):86-88)

**Palavras-chave:** Líquen mixedematoso, mucinose popular, mucina, escleromixedema.

### Summary

*Localized lichen myxedematosus (LM) is an idiopathic cutaneous mucinosis, which can be clinically classified into four forms: (1) a discrete papular form involving any site, (2) acral persistent papular mucinosis, involving only the extensor surface of the hands and wrists, (3) papular mucinosis of infancy, a pediatric variant of the discrete form or the acral form of persistent papular mucinosis, and (4) a nodular form. A LM case, in its localized form, is described on the face of a male patient.*

**Key words:** *Lichen myxedematosus, papular mucinosis, mucin, scleromyxedema.*

LM é uma desordem crônica idiopática caracterizada por pápulas, nódulos ou placas liquenóides, causadas por deposição de mucina na derme e um grau variável de fibrose, na ausência de doença da tireoide[1]. A primeira descrição de LM foi atribuída a Dubreuilh, em 1906, e Reitman, em 1908. Somente em 1953 a doença foi diferenciada da escleroderma e do mixedema generalizado, por Montgomery e Underwood, e então os diferentes subtipos clínicos foram reconhecidos[2]. Um ano depois, Gottron e colegas deram o nome de escleromixedema para a forma esclerotica generalizada. A associação dessa última forma com gamopatia monoclonal foi descrita apenas em 1963.

Atualmente, o LM é dividido em dois subtipos clínico-patológicos[1]: uma forma generalizada papular e esclero-

dermóide (também chamada de escleromixedema), com gamopatia monoclonal e manifestações sistêmicas, por vezes letal; e uma forma localizada papular que não leva a um curso debilitante. Fazer distinção entre essas duas formas é importante, porque há diferença no prognóstico e abordagem terapêutica. Ocasionalmente, alguns pacientes apresentam variantes clínicas entre as duas formas.

### Caso clínico

Homem caucasiano, 39 anos, sem antecedentes pessoais e familiares de interesse, procurou ambulatório de Dermatologia devido ao aparecimento de lesões cutâneas pápulo-nodulares confluentes, assintomáticas, na face, de seis



**Figura 1.** Face infiltrada e eritematosa.

meses de evolução. Apresentava ainda face infiltrada e levemente eritematosa (Figuras 1 e 2).

Colhida biópsia de pele da região malar direita, o exame anátomo-patológico evidenciou intenso infiltrado inflamatório linfohistiocitário perivascular e perifolicular, com alto grau de exocitose no epitélio folicular e áreas multifocais de mucinose. Não foi encontrada reação granulomatosa na amostra. A pesquisa para fungos e BAAR resultou negativa.

O diagnóstico firmado foi de LM localizado.

Optou-se pelo seguimento ambulatorial periódico, visto que o paciente encontrava-se assintomático.

## Comentários

No LM localizado, os pacientes exibem pequenas pápulas firmes, brilhantes, ou nódulos e placas produzidos pela confluência de pápulas, confinadas a apenas alguns sítios (usualmente membros superiores e inferiores e tronco), sem esclerose associada, paraproteinemia ou acometimento da tireoide. LM localizado é subdividido em quatro subtipos: (1) forma discreta papular, (2) mucinose papular persistente acral, (3) mucinose cutânea da infância e (4) forma nodular pura. Ainda, LM pode ser observado em associação com infecção pelo HIV, exposição a L-triptofano e infecção pelo vírus da hepatite C[3].

LM discreto papular é caracterizado por uma erupção crônica de pápulas de 2 a 5 mm de diâmetro, variando desde poucas lesões a centenas delas, envolvendo membros e tronco de modo simétrico[4]. A pele afetada não se encontra indurada e a face é poupadá. As lesões progredem vagarosamente, sem comprometimento sistêmico.

Na forma de mucinose papular persistente acral, primeiramente descrita em 1986[5], múltiplas pápulas hipocrômi-



**Figura 2.** Lesões pápulo-nodulares em face.

cas a normocrônicas se desenvolvem exclusivamente no dorso das mãos e punhos, persistentes, sem manifestações sistêmicas.

Na mucinose cutânea da infância, primeiramente descrita por Lum em 1980, pápulas firmes opalescentes aparecem nos antebraços (especialmente nos cotovelos) e tronco[6]. Não há sintomas sistêmicos ou resolução espontânea.

LM nodular é caracterizado por múltiplos nódulos nos membros e tronco, com poucas, ou nenhuma pápula. As lesões do LM nodular podem ainda, mais raramente, estar confinadas a outras partes do corpo, como face e pescoço.

No exame anátomo-patológico do LM localizado, observa-se mucina acumulada na derme reticular superior e média e variável proliferação fibroblástica, já fibrose pode estar ausente, uma vez que não é uma marca desta variante[7].

O exame histológico da pele ajuda a diferenciar a forma localizada de LM das erupções papulares que têm quadro clínico semelhante, como granuloma anular, líquen amilóide, líquen plano, collagenoma eruptivo, e outras erupções liquenóides[8].

LM localizado não requer terapia e um acompanhamento “espere e veja” é recomendado, dessa forma, justificando a conduta tomada no caso ora apresentado. Corticosteróides tópicos podem trazer algum benefício[3]. No entanto, essa abordagem pode ser desastrosa para lesões na face, acompanhando-se de atrofia cutânea, rosácea esteróide, acne esteróide e dermatite perioral. Um paciente com infecção pelo HIV associada teve remissão completa após tratamento oral com isotretinoína. Pimecrolimus representou algum alívio em outro caso[4]. Resolução espontânea pode ocorrer, embora rara, descrita inclusive em pacientes infectados pelo vírus do HIV[9].

## Conclusão

Um conhecimento sólido das diversas entidades dermatológicas permite o diagnóstico e a adequada diferenciação de doenças raras e sua melhor abordagem terapêutica. O caso

ora apresentado permitiu, inclusive, que se optasse pela conduta expectante, sem prejuízos para o paciente, que poderiam advir de tratamentos onerosos, ricos em efeitos colaterais e, no limite, desnecessários.

## Bibliografía

1. Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44:273-81.
2. Montgomery H, Underwood LJ. Lichen myxedematosus; differentiation from cutaneous myxedemas or mucoid states. *J Invest Dermatol* 1953; 20: 213-36.
3. Rongioletti M. Líquen mixedematoso (papular mucinosis): new concepts and perspectives for an old disease. *Semin Cutan Med Surg* 2006; 25: 100-4.
4. Sulis DJ, Harford R, O'Neil JT. Discrete papular form of lichen myxedematosus: a case report and review of the literature. *Cutis* 2005; 75: 105-12.
5. Rongioletti F, Rebora A, Crovato F. Acral persistent papular mucinosis: a new entity. *Arch Dermatol* 1986; 122: 1237-9.
6. Podda M, Rongioletti F, Greiner D, Milbradt R, Rebora A, Kaufmann R, Wolter M. Cutaneous mucinosis of infancy: is it a real entity or the paediatric form of a lichen myxedematosus (papular mucinosis)? *Br J Dermatol* 2001; 144: 590-93.
7. Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous mucinoses: microscopic criteria for diagnosis. *Am J Dermopathol* 2001; 23: 257-67.
8. Cowper ES, Su LD, Bhawan J, Robin HS, LeBoit PE. Nephrogenic fibrosing dermopathy. *Am J Dermatopathol* 2001; 23: 383-93.
9. Rongioletti F, Ghigliotti G, De Marchi R, Rebora A. Cutaneous mucinosis and HIV infection. *Br J Dermatol* 1998; 139: 1077-80.