

Síndrome de sobreposição de Lúpus Eritematoso Sistêmico e Líquen Plano Oral: relato de caso

Systemic Lupus Erythematosus and Oral Lichen Planus overlap syndrome: case report

Síndrome de superposición de Lúpus Eritematoso Sistêmico y Líquen Plano Oral: reporte de caso

Recebido: 08/04/2022 | Revisado: 15/04/2022 | Aceito: 22/04/2022 | Publicado: 26/04/2022

Rafaella Martins Lira

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9140-397X>
Centro Universitário Cesmac, Brasil
E-mail: rafaelamartinslira@gmail.com

Catarina Rodrigues Rosa de Oliveira

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9178-8902>
Centro Universitário Cesmac, Brasil
E-mail: catarinarosaodonto@hotmail.com

Leticia Bandeira de Melo Kotovicz

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8315-9161>
Centro Universitário Cesmac, Brasil
E-mail: leticiakotovicz@hotmail.com

Andréa Magalhães Agra de Omena

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3462-9902>
Centro Universitário Cesmac, Brasil
E-mail: a-omena@uol.com.br

Eulina Maria Vieira de Abreu

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3746-0831>
Centro Universitário Cesmac, Brasil
E-mail: eulina.abreu@cesmac.edu.br

Sonia Maria Soares Ferreira

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4825-171X>
Centro Universitário Cesmac, Brasil
E-mail: sonia.ferreira@cesmac.edu.br

Resumo

A Síndrome de Sobreposição (SS) associada ao Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) e Líquen Plano (LP), entidade rara, é caracterizada por sinais clínicos e imuno-histopatológicos sincrônicos de ambos. Relatamos o caso de uma paciente do sexo feminino, 39 anos, com diagnóstico de LES, apresentando lesões intraorais cujas hipóteses diagnósticas foram Líquen Plano Oral (LPO) e LES. Neste cenário, o presente estudo teve como objetivo descrever as patologias citadas, assim como expor as dificuldades do processo diagnóstico da síndrome de sobreposição em questão, explanando as etapas da doença e o tratamento realizado. O trabalho foi realizado através de um estudo de caso com objetivos descritivos e abordagem qualitativa utilizando-se de conhecimentos clínicos da dermatologia, estomatologia e reumatologia, com base em pesquisa bibliográfica e revisão de literatura integrativa em bases de dados digitais juntamente com a análise de exames complementares, histopatológicos e de imunofluorescência. Na biópsia de lesões clinicamente ambíguas, como no caso das lesões orais da paciente, características histopatológicas de um ou ambos os processos podem ser encontrados simultaneamente ou oscilando em períodos diferentes, dificultando o diagnóstico e complicando o prognóstico e tratamento. Assim, foi observado que a imunofluorescência direta (IFD) tornou-se uma ferramenta essencial para auxiliar no diagnóstico dessa condição. Este caso reforça que a SS possui um diagnóstico desafiador e seu tratamento envolve vários profissionais para gerenciá-la.

Palavras-chave: Síndrome de sobreposição; Lúpus Eritematoso sistêmico; Líquen Plano; Ensino.

Abstract

The Overlap Syndrome (OS) associated with Systemic Lupus Erythematosus (SLE) and Lichen Planus (LP), a rare entity, is characterized by a clinical and immunohistopathological signs of both. We report the case of a 39-year-old female patient diagnosed with SLE, presenting with intraoral lesions whose diagnostic hypotheses were Oral Lichen Planus (OLP) and SLE. In this scenario, the present study aimed to describe the pathologies mentioned, as well as to expose the difficulties of the diagnostic process of the overlap syndrome in question, explaining the stages of the disease and the treatment performed. The work was carried out through a case study with descriptive objectives and a qualitative approach using clinical knowledge of dermatology, stomatology and rheumatology, based on bibliographic research and integrative literature review in digital databases with the analysis of complementary, histopathological and immunofluorescence exams. In the biopsy of clinically ambiguous lesions, as in the case of the patient's oral

lesions, histopathological features of one or both processes can be found simultaneously or fluctuating at different times, making diagnosis difficult and complicating prognosis and treatment. Thus, it was observed that direct immunofluorescence (DIF) has become an essential tool to aid in the diagnosis of this condition. This case reinforces that OS has a challenging diagnosis and its treatment involves several professionals to manage it.

Keywords: Overlap syndrome; Systemic Lupus Erythematosus; Lichen Planus; Teaching.

Resumen

El Síndrome de Superposición (SS) asociado a Lupus Eritematoso Sistémico (LES) y Liqueen Plano (LP), una entidad rara, se caracteriza por signos clínicos e inmunohistopatológicos sincrónicos de ambos. Presentamos el caso de una paciente de 39 años diagnosticada de LES, que presenta lesiones intraorales cuyas hipótesis diagnósticas fueron Liqueen Plano Oral (LPO) y LES. En ese escenario, el presente estudio tuvo como objetivo describir las patologías mencionadas, así como exponer las dificultades del proceso diagnóstico del síndrome de superposición en cuestión, explicando las etapas de la enfermedad y el tratamiento realizado. El trabajo se realizó a través de un estudio de caso con objetivos descriptivos y un enfoque cualitativo utilizando conocimientos clínicos de dermatología, estomatología y reumatología, a partir de la investigación bibliográfica y revisión integradora de literatura en bases de datos digitales junto con el análisis de exámenes complementarios, histopatológicos y pruebas de inmunofluorescencia. En la biopsia de lesiones clínicamente ambiguas, como es el caso de las lesiones orales del paciente, se pueden encontrar características histopatológicas de uno o ambos procesos simultáneamente o fluctuantes en diferentes momentos, lo que dificulta el diagnóstico y complica el pronóstico y el tratamiento. Así, se observó que la inmunofluorescencia directa (DIF) se ha convertido en una herramienta esencial para ayudar en el diagnóstico de esta condición. Este caso refuerza que el SS tiene un diagnóstico desafiante y su tratamiento involucra a varios profesionales para manejarlo.

Palabras clave: Síndrome de superposición; Lúpus Eritematoso sistémico; Liqueen Plano; Enseñanza.

1. Introdução

O Líquen plano (LP) é uma doença inflamatória crônica, que acomete a pele e a mucosa. Sua etiologia é desconhecida, porém estudos sugerem um desequilíbrio na homeostase imunológica, onde os linfócitos T atacam as células basais do epitélio da pele, mucosas (principalmente oral e genital), unhas e couro cabeludo (Ribeiro et al., 2010). O LP apresenta manifestações clínicas variadas. Na mucosa oral, acomete mucosa jugal, gengiva, língua e lábios e, em sua forma típica, as lesões surgem simétrica e bilateralmente (Alrashdan et al., 2016). Seu diagnóstico deve ser feito através da clínica e exame histopatológico. É necessário realizar um diagnóstico diferencial com outras patologias que surgem com lesões similares ao LP como Candidose Oral, Sífilis Secundária, Pênfigo Vulgar, Lúpus Eritematoso, entre outras (Nico et al., 2011).

O Lúpus Eritematoso (LE) é uma patologia inflamatória crônica, multissistêmica e é considerada o protótipo da doença autoimune. Sua etiologia não é totalmente esclarecida, entretanto estudos apontam agentes desencadeantes do LE como fatores genéticos, ambientais, emocionais e hormonais (Alves et al., 2015). Afeta principalmente mulheres jovens em idade reprodutiva e, em comparação com a população masculina, ocorre na proporção de nove mulheres para cada um homem (Ferreira Borba et al., 2008).

O LE pode ser classificado em duas formas: Lúpus Eritematoso Cutâneo, quando o paciente apresenta lesões limitadas à pele e mucosa, ou como Lúpus Eritematoso Sistêmico, quando afeta diversos órgãos, além da pele e mucosa, como sistema nervoso, cardiovascular, renal, entre outros (Agência Saúde, 2018). A primeira manifestação do LE, geralmente, se dá por lesões orais, sendo sua aparência bastante diversificada podendo apresentar-se como úlceras, placas descamativas ou esbranquiçadas, áreas de erosão, lesões discoides com área central atrófica e estrias brancas (López-Labady & Dorrego, 2008).

As lesões bucais do LE e LP manifestam-se com características clínicas semelhantes e os achados histológicos de ambas as doenças se sobrepõem (Sil et al., 2020). O histopatológico da biópsia da lesão do Líquen Plano Oral (LPO), apresenta-se como uma degeneração da camada basal, cristas epiteliais em formas de dentes de serra com infiltrado linfocitário e corpos apoptóticos, denominados de corpúsculos de Civatte, que podem ser vistos no tecido conjuntivo (Ribeiro et al., 2010). No LE, o achado histopatológico demonstra uma hiperqueratose nas células espinhosas com uma variação entre atrofia, espessamento e vacuolização da camada basal, além de infiltrado linfocitário abaixo do epitélio (López-Labady & Dorrego, 2008; Elder, 2001).

Por ambas as doenças (LE e LP) se apresentarem com características clínicas, histológicas e imunológicas similares, elas se enquadram em uma síndrome de sobreposição. Esta última é condição rara e com poucos relatos publicados que exibiram propriedades histológicas das duas síndromes ocorrendo em concomitância (Lospinoso et al., 2013). Por este motivo, em caso de sobreposição, os achados histopatológicos podem ser insuficientes para diferenciar o LE do LP, pois suas características são, por vezes, semelhantes.

O presente relato de caso tem como objetivo descrever um caso clínico de Síndrome de Sobreposição de Lúpus Eritematoso e Líquen Plano Oral em uma paciente jovem, que foi diagnosticada através de manifestações clínicas, exames anatomopatológicos e imunofluorescência direta. Além disso, o estudo irá descrever o tratamento e o sucesso terapêutico da paciente cuidada.

2. Metodologia

O início do estudo foi executado através de uma formação teórica sobre o tema iniciando-se com uma pesquisa bibliográfica e análise preliminar. Para a construção desta formação teórica, realizou-se uma revisão de literatura integrativa nas bases de dados digitais do Centro Latino-Americano e do Caribe de Informação em ciências da Saúde (LILACS), Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (Medline) e o Scientific Electronic Library Online (SciELO) e foram utilizadas informações da Agência de Saúde e dos livros: Colagenoses e Dermatoses; Histopatologia da Pele de Lever; Dermatoses Bolhosas Autoimunes; Reumatologia – diagnóstico e tratamento; Patologia Oral & Maxilofacial.

Inicialmente, definiu-se os descritores a serem utilizados, todos cadastrados nos Descritores de Ciências da Saúde - DeCs. A escolha dos pertinentes a serem usados para estratégia de busca, assim como a combinação entre eles, foi realizado com base no objetivo do presente estudo. Os termos escolhidos foram: "Lúpus Eritematoso Sistêmico", "Líquen Plano" e "Síndrome de Sobreposição", juntamente com o operador booleano "and", tendo como critérios de inclusão: resumo disponível nas bases de dados; idioma de publicação em português, inglês e espanhol; período de publicação compreendido entre os anos de 1999 até os dias atuais. Teve como critério de exclusão os artigos que, após a leitura dos resumos, não apresentaram a temática pertinente ao objetivo do estudo ou que não apresentaram metodologia clara. Assim, foram selecionados 18 artigos que se enquadraram nos critérios de inclusão estabelecidos.

O presente trabalho, respeitando os princípios éticos da Declaração de Helsinque, foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Universitário Cesmac (CAAE nº 56059622.5.0000.0039) e o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi assinado pela paciente para a coleta de dados para publicação do estudo. Assim, foi realizado um relato de caso com objetivos descritivos e abordagem qualitativa (Pereira et al., 2018) que propõe apresentar uma descrição do diagnóstico clínico e tratamento de uma Síndrome de Sobreposição de Lúpus Eritematoso Sistêmico e Líquen Plano Oral utilizando-se do conhecimento e raciocínio clínico da dermatologia, estomatologia e reumatologia, com base nas literaturas científicas citadas, juntamente com os exames complementares, análise histopatológica e imunofluorescência por meio de um relato de caso clínico.

3. Resultado

Paciente do sexo feminino, 39 anos, compareceu ao Serviço de Estomatologia do PAM Salgadinho, em Maceió-AL para avaliação, queixando-se de "manchas nas bochechas". Relata que há 2 meses surgiram manchas esbranquiçadas bilateralmente na mucosa jugal, dolorosas e sem tratamento. Paciente, ex-fumante e ex-etilista, portadora de LES diagnosticado em 2013 refere que começou a investigação da doença em 2011 quando começou a apresentar fortes dores nas articulações, febre, edema e eritema nas mãos, dedos e cotovelos. À noite referia dores nos membros superiores e inferiores e apresentou perda ponderal acentuada (aproximadamente 14 kg) que associa à inapetência. Foi a uma consulta de rotina, com

um clínico geral de sua cidade, onde foram solicitados exames de função tireoidiana, mas os resultados estavam dentro dos valores de normalidade. Foi encaminhada para uma consulta com o reumatologista em 2013, onde foram solicitados outros exames complementares e realizado o diagnóstico de LES.

Das manifestações clínicas decorrentes do LES, a paciente afirmou na consulta sentir fadiga, mal-estar, febre, anorexia, perda de peso, artralgia, cefaleia e úlceras bucais. Traz consigo exames laboratoriais com os seguintes resultados: FAN reagente, Anti-Sm reagente, Anti-DNA reagente (1/40), Fator Reumatoide reagente (32 UI/ml), VHS 35 mm³ (VR: 4 a 7 mm³), Anti-SSB (Anti-La) não reagente. Extraoralmente, nada digno de nota. No exame intra-oral foi observada placa esbranquiçada com placas eritematosas em mucosa jugal, medindo cerca de 1,5 x 1,0 cm bilateralmente (Figura 1). A hipótese clínica foi de LP, Sífilis e LE.

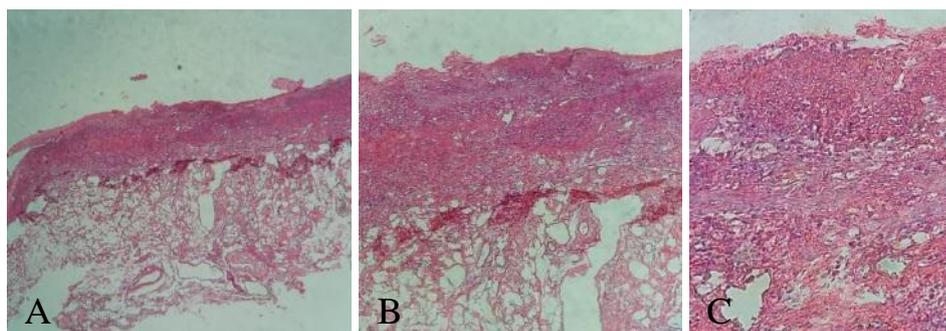
Figura 1: A e B: Exame intra-oral, placa esbranquiçada com áreas eritematosas em mucosa jugal, medindo cerca de 1,5 x 1,0 cm bilateralmente.



Fonte: Autores.

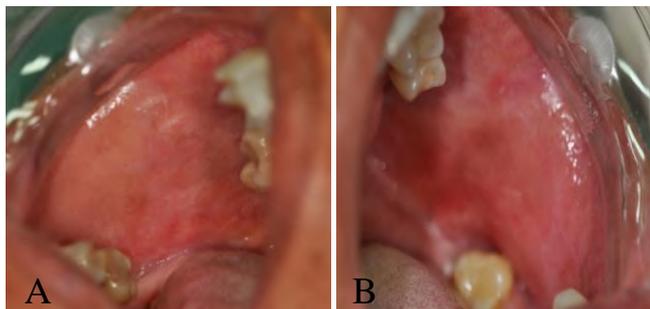
Foi realizada uma biópsia incisional da mucosa oral no qual foi retirado 1 fragmento de tecido mole medindo 16 x 9 x 6 mm. O fragmento apresentava formato irregular, superfície irregular, coloração branca com áreas amareladas pardacentas e enegrecidas e consistência fibrosa. À microscopia, foi visto que o corte histológico revelava fragmentos de mucosa revestidos por epitélio pavimentoso estratificado cujas células basais exibiam necrose e espongiose com vesículas intra e subepiteliais (Figura 2). Observou-se intenso infiltrado inflamatório com distribuição perivascular na lâmina própria e na interface derme/epidérmica. O diagnóstico histológico foi sugestivo de uma dermatite de contato. Dessa forma, o amálgama foi retirado e substituído por resina (Figura 3).

Figura 2. A. Fotomicrografia em menor aumento representando a camada de tecido epitelial pavimentoso estratificado HE X100. **B.** Observa-se um intenso infiltrado inflamatório na interface epitélio/conjuntivo HE X100. **C.** HE X400 Tecido lesional superficial.



Fonte: Autores.

Figura 3. A e B: O amálgama foi substituído por resina e observou-se melhora significativa dos sinais clínicos da lesão após 2 meses da primeira consulta.



Fonte: Autores.

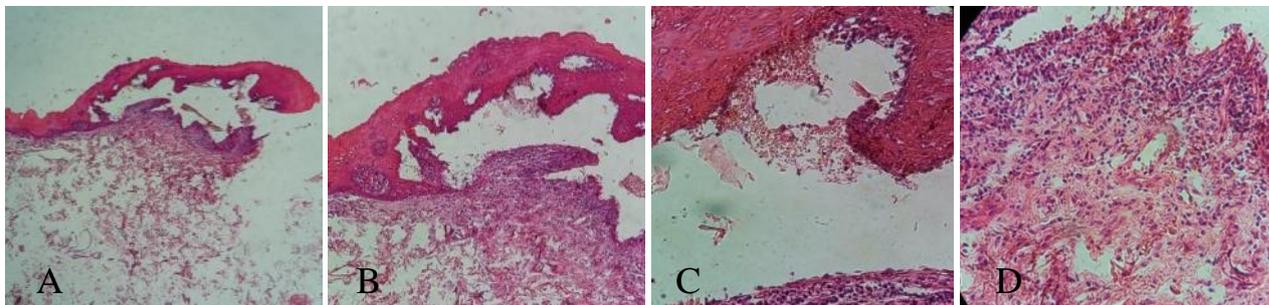
Paciente retorna depois de 3 anos da primeira consulta, apresentando áreas eritematosas e esbranquiçadas com estrias radiadas na mucosa jugal do lado direito, clinicamente semelhante ao Líquen Plano Erosivo (figura 4A) e mancha eritemato-violácea com áreas brancas na mucosa jugal do lado esquerdo (Figura 4C). Foi realizada outra biópsia incisional da mucosa jugal na qual foi retirado 1 fragmento de tecido mole medindo 11 x 5 x 2 mm de formato triangular, superfície lisa, consistência borrachoide e coloração pardacenta e amarelada. À microscopia, foi revelado fragmentos de mucosa revestidos por epitélio estratificado pavimentoso hiperqueratinizado com acantose e exocitose. Observam-se áreas de fenda subepitelial. A lâmina própria subjacente era composta por tecido conjuntivo frouxo e exibia infiltrado inflamatório linfoplasmocitário subepitelial com áreas que variam do moderado ao intenso. O diagnóstico histológico foi compatível com lesão vesículo-bolhosa com fenda subepitelial (Figura 5). Na correlação clínico-patológica, sugeriu-se diagnóstico de Lúpus Eritematoso Bolhoso. Foi iniciado o uso do Propionato de Clobetasol.

Figura 4. A e B: Áreas eritematosas e esbranquiçadas com estrias radiadas na mucosa jugal lado direito, clinicamente semelhante ao líquen plano erosivo. **C.** Mancha de melanose reativa com áreas brancas na mucosa jugal, lado esquerdo.



Fonte: Autores.

Figura 5. A. Fotomicrografia em menor aumento HE X100. B. HE X400 – Revelando fragmentos de mucosa revestidos por epitélio estratificado pavimentoso hiperqueratinizado com acantose. C. HE X400: Observa-se a presença de fenda subepitelial. D. HE X400 – Tecido subjacente, observa-se infiltrado inflamatório linfocitário subepitelial com áreas de moderado ao intenso.



Fonte: Autores.

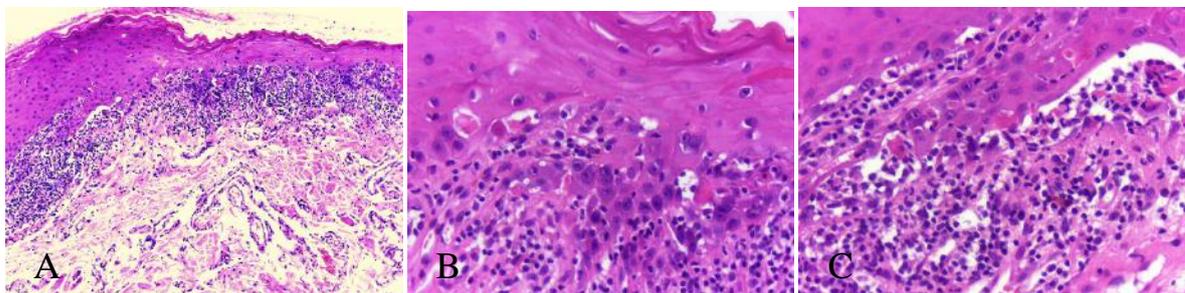
Após 5 meses do laudo das lesões vesículo-bolhosas com fenda subepitelial, a paciente retorna com lesão em lábio inferior de sintomatologia dolorosa (Figura 6), um painel de imunofluorescência direta com resultado negativo para IgA, IgM, IgG, C3 e C1q e com um laudo histopatológico evidenciando Líquen Plano Erosivo (Figura 7).

Figura 6. A, B, C e D: Lesão erosiva, com placas brancas ao redor em lábio inferior, medindo cerca de 2.0 x 1.0 cm.



Fonte: Autores.

Figura 7. A – Fotomicrografia em HE X100 com presença de um epitélio hiperqueratinizado. B. HE X400: Corpo de Civatte e excitose. C. HE X400 Presença de fenda subepitelial.



Fonte: Autores.

Após 1 ano, a paciente iniciou uma inter-consulta com a dermatologia e reumatologia evoluindo com melhora (Figuras 8, 9 e 10). Pela reumatologia, fez durante dois anos, o tratamento com Reuquinol e depois, associação do Reuquinol + Azatioprina. Posteriormente, foi retirado o Reuquinol, pelo Oftalmologista. Hoje, faz o uso apenas da Azatioprina. Através dos serviços da estomatologia e dermatologia, iniciou uso de Propionato de Clobetasol gel e Bepantol.

Figura 8. A, B e C: Sem lesão ativa em lábio inferior (02/02/2018).



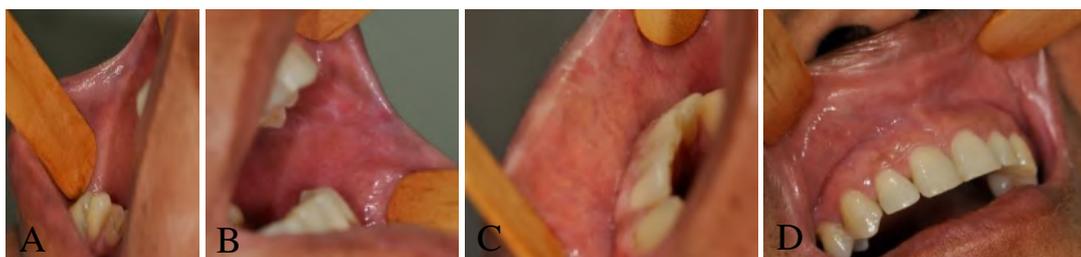
Fonte: Autores.

Figura 9. A e B: Lábio inferior. **C:** Mucosa jugal direita. Sem lesões ativas (07/06/2018).



Fonte: Autores.

Figura 10. A: Mucosa jugal direita. **B:** Mucosa jugal esquerda. **C:** mucosa labial inferior. **D:** mucosa labial superior e Lábio inferior. Sem lesões ativas (26/11/2018).



Fonte: Autores.

A paciente está em tratamento e há quatro anos sem lesão (Figura 11). Este caso reforça que doenças autoimunes podem ser desafiadoras e envolver vários profissionais para elucidação do diagnóstico.

Figura 11. A. Mucosa jugal direita. **B.** Lábio inferior. **C.** Mucosa jugal esquerda. Sem lesões ativas (22/12/2021).



Fonte: Autores.

4. Discussão

O Lúpus Eritematoso (LE) e o Líquen Plano (LP) são duas dermatoses distintas e bem estabelecidas que ocasionalmente podem ocorrer como uma síndrome de sobreposição. Síndrome de sobreposição é um termo usado para descrever a coexistência de duas entidades, sendo assim, uma doença rara que combina as características clínicas, histológicas

e imunopatológicas, neste caso, de LE e LP. Embora as duas doenças sejam relativamente comuns, a ocorrência de uma sobreposição destas é algo extremamente raro, tendo ainda poucos casos relatados na literatura (Demirci, 2011). A Síndrome de sobreposição geralmente ocorre em mulheres na faixa etária dos 25 aos 45 anos, dado que vai de acordo com a situação da paciente estudada. Sua etiologia ainda se encontra desconhecida, mas acredita-se haver componente genético, autoimune ou viral envolvido (Lospinoso *et al.* 2013).

O LE manifesta-se sob duas formas: a sistêmica, que atinge diversos órgãos, e a cutânea, que apresenta lesões restritas à pele, sendo que ambas podem ter manifestações orais (Regezi *et al.*, 2008). A paciente relatada, antes do diagnóstico, apresentava artralgia, perda ponderal, febre e lesões cutâneas, e após realização de exames, foi diagnosticada como portadora de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES). Nesses pacientes, a prevalência do envolvimento da mucosa é variável. Segundo alguns autores, as lesões orais estão presentes em 9% a 45% dos pacientes com a forma sistêmica da doença e em 3% a 20% dos pacientes com Lúpus Cutâneo (Lourenço *et al.*, 2007).

A apresentação clínica das lesões orais nas formas cutânea e sistêmica do LE exibe um amplo espectro, e o diagnóstico deve ser definido por exames complementares (Orteu *et al.*, 2001; Lourenço *et al.*, 2007). Ao exame físico, as lesões variam entre placas brancas com eritema central circundadas por estrias esbranquiçadas, placas eritematosas tipo favos de mel ou lesões ulceradas com áreas de erosão extensas e dolorosas circundadas por zonas avermelhadas ou esbranquiçadas. No caso estudado, a paciente apresentou na admissão placas esbranquiçadas e eritematosas em mucosa jugal bilateralmente, sendo, portanto, considerado o diagnóstico de acometimento de mucosa por LES. O envolvimento do vermelhão do lábio inferior, denominado queilite por lúpus, é observado em alguns casos (Fava, 2011).

As lesões vesicobolhosas no LES podem ocorrer devido a uma expressiva dermatite de interface, levando à intensa degeneração vascular da camada basal e eventual necrose epidérmica, no contexto de lesão específica do LE cutâneo agudo ou subagudo, assemelhando-se ao eritema multiforme bolhoso ou à necrólise epidérmica tóxica (Aoki, 2016). Na primeira biópsia realizada pela paciente foi observado justamente o epitélio pavimentoso estratificado cujas células basais exibiam necrose e espongirose com vesículas intra e subepiteliais, e foi dada a hipótese de uma dermatite de contato. Em sequência, já na segunda biópsia realizada, 3 anos depois, o diagnóstico histológico foi compatível com lesão vesículo-bolhosa com fenda subepitelial e em sua correlação clínico-patológica, foi sugerido o diagnóstico de LE Bolhoso. Porém, em ambos os momentos avaliados, as lesões também apresentavam características clínicas de Líquen Plano, o que inicialmente foi um fator desafiador para estabelecimento de um diagnóstico.

Além dos sintomas de mucosa, outros achados comuns são: febre, perda de peso, artrite, fadiga e mal-estar geral, todos citados pela paciente. Em 40% a 50% dos pacientes afetados, desenvolve-se um exantema característico com aspecto de asa de borboleta nas regiões zigomática e nasal. Também são envolvidos pescoço, ombros, braços e dedos. As lesões podem apresentar prurido ou ardência, bem como áreas de hiperpigmentação, que são intensificadas pela exposição à luz solar, porém, em vigência de uma síndrome de sobreposição das duas entidades estudadas, pesquisadores acreditam que as lesões desse quadro não parecem ter relações com a exposição ao sol (Lospinoso, 2013; Moreira e Carvalho, 2001; Neville *et al.*, 2004; Lourenço *et al.*, 2006; Powers, 2008).

O LP é uma doença imunomediada, crônica e inflamatória que afeta a pele, as unhas, os cabelos e as mucosas. A lesão do Líquen Plano Cutâneo (LPC) clássica é uma pápula achatada de cor eritemato-violácea. As lesões também podem apresentar escamas finas, transparentes e aderentes. As estrias de Wickham, que são definidas como pontos finos esbranquiçados ou linhas rendadas, podem ser vistas na superfície de pápulas bem desenvolvidas (Gorouhi *et al.*, 2009). O LP da mucosa mais comumente envolve a mucosa oral, envolvida em 80-90% dos casos, mas também pode afetar a área vulvovaginal e raramente pode se manifestar no esôfago, laringe e conjuntiva. O Líquen Plano Oral (LPO) tem vários subtipos clínicos, incluindo os subtipos reticular, erosivo, atrófico, papular, em placa e bolhoso (Eisen, 1999).

O fenômeno de Koebner é caracterizado pelo aparecimento de lesões cutâneas típicas de uma dada dermatose inflamatória numa área onde a pele foi ferida por agentes mecânicos, químicos ou biológicos. Estudos sugeriram que o trauma mecânico decorrente de tabagismo, trauma da mucosa por cúspides pontiagudas, hábitos orais (como mastigação labial) e procedimentos odontológicos (como a amálgama usada pela paciente em estudo), são fatores Koebnerogênicos que podem exacerbar o LPO (Eisen, 2006). O LPO reticular, o subtipo mais comum, geralmente é assintomático e é caracterizado por estrias de Wickham rodeadas por bordas eritematosas bem definidas (Sousa, 2008). Em alguns pacientes, o LPO reticular pode eventualmente progredir para os subtipos mais graves, como a forma erosiva. O LPO erosivo, o subtipo mais avançado e apresentado pela paciente através da histopatologia, pode se manifestar clinicamente como ulcerações atróficas ou eritematosas, erosões da mucosa e estrias esbranquiçadas com aspecto reticulado. As úlceras associadas ocasionalmente são cobertas por uma pseudomembrana. Normalmente, há um padrão de distribuição multifocal e tem-se importância clínica devido ao potencial alérgico das lesões podendo, portanto, afetar negativamente a qualidade de vida do paciente (Gorouchi, 2014).

Na terceira biópsia realizada no estudo, o laudo histopatológico evidenciou Líquen Plano Erosivo. Histopatologicamente, o LP apresenta características típicas, porém não específicas, já que uma reação liquenoide ao amálgama e LES também podem apresentar características semelhantes. As características clássicas que devem ser encontradas para um diagnóstico definitivo de LPO são: degeneração liquefativa da camada basal (degeneração hidrópica), infiltrado inflamatório denso de linfócitos T em forma de banda, maturação normal do epitélio, proeminências anatômicas com aparência de dentes de serra, corpos de Civatte e hiperqueratose (Canto, 2010).

Na biópsia de lesões clinicamente ambíguas, como no caso das lesões orais da paciente, características histopatológicas de um ou ambos os processos podem ser encontrados simultaneamente ou oscilando em períodos diferentes, dificultando o diagnóstico e complicando o prognóstico e tratamento. Assim, a imunofluorescência direta (IFD), cuja sensibilidade é positiva para 65,8% dos pacientes com LPO, tornou-se uma ferramenta essencial para auxiliar no diagnóstico dessa condição (Lospinoso *et al.*, 2013). A positividade para LPO é considerada quando há deposição de IgA, IgG, IgM ou C3 ao longo da zona da membrana basal, além de fibrinogênio na membrana basal em padrão desordenado. Porém, os depósitos imunes são degradados pela inflamação intensa na membrana basal, causando resultados falso negativos (Canto, 2010).

5. Conclusão

O presente estudo demonstra a importância do diagnóstico diferencial das doenças autoimunes e a possível sobreposição entre uma e outra. Por se tratar de uma patologia de difícil diagnóstico, sua elucidação deve ser baseada, não apenas através das características clínicas e histopatológicas, pois ambas podem ser insuficientes, como devem ser complementadas com a imunofluorescência direta, sendo esta uma ferramenta essencial para auxiliar no diagnóstico desta condição. Este transtorno possui um curso crônico e uma resposta variável ao tratamento, porém, como a exemplo da paciente em questão, corticoides tópicos de alta potência podem ser utilizados juntamente com o tratamento sistêmico do LES, evitando que haja a necessidade de aumento das doses destas medicações, assim como seus efeitos colaterais, apresentando, no geral, uma boa resposta.

Esta é uma condição rara que pode ser subdiagnosticada na população por possuir, por diversas vezes, um diagnóstico errôneo em seus estágios iniciais. Tal fato pode ser atribuído tanto pela própria dificuldade intrínseca da apresentação da doença, como pela insciência por parte dos profissionais de saúde expostos a tal condição. Esta falta de conhecimento se dá pela raridade da patologia, e principalmente, pela escassez de estudos sobre o assunto.

Desta forma, este trabalho ressalta a importância da participação multidisciplinar, não só no diagnóstico, como também na condução clínica desta enfermidade e ainda, enfatiza a necessidade da elaboração de estudos focados em elucidar

sua fisiopatologia, critérios diagnósticos e tratamento.

Referências

- Agência Saúde. (2018, November 23). *Lúpus: causas, sintomas, diagnóstico, tratamento e prevenção*. Ministério da Saúde. <https://antigo.saude.gov.br/saude-de-a-z/lupus>
- Alrashdan, M. S., Cirillo, N., & McCullough, M. (2016). Oral lichen planus: a literature review and update. *Archives of Dermatological Research*, 308(8), 539–551.
- Alves, V. L. P., Carmiel, A. Q., Costallat, L. T. L., & Turato, E. R. (2015). Significados do adoecer para pacientes com lúpus eritematoso sistêmico: revisão da literatura. *Revista Brasileira de Reumatologia*, 55(6), 522–527.
- Aoki, V., Maruta, C., Santi, C. (2016). *Dermatoses Bolhosas Autoimunes*. V. 2. São Paulo: Editora Atheneu.
- Canto, A. et al. (2010). Líquen Plano Oral (LPO): Diagnóstico Clínico e Complementar. *Rev. Anais Brasileiros de Dermatologia*, São Paulo.
- Demirci, G. T., Altunay, I. K., Sarıkaya, S., & Sakız, D. (2011). Lupus erythematosus and lichen planus overlap syndrome: a case report with a rapid response to topical corticosteroid therapy. *Dermatology reports*, 3(3), e48.
- De Sousa F.A., Rosa L.E.B. (2008). Oral Lichen Planus: clinical and histopathological considerations. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*. 74(2):284–292.
- Duarte, Artur. (2012). *Colagenoses e a Dermatologia*. 2ª Edição. Rio de Janeiro: Editora Dilivros.
- Eisen D. (1999). The evaluation of cutaneous, genital, scalp, nail, esophageal, and ocular involvement in patients with oral Lichen Planus. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontics*. 88(4):431–436.
- Elder, D. et al. (2001). *Histopatologia da Pele de Lever*. 1ª Edição. São Paulo: Editora Manole.
- Fava, Márcia. (2011). *Diagnóstico diferencial de lesões orais de líquen plano e lúpus eritematoso por meio de imunohistoquímica e PAS = Differential diagnosis of lichen planus and lupus erythematosus oral lesions using immunohistochemistry and PAS*. 2011. 82 f. Tese (Doutorado em Odontologia) - Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Ferreira Borba, E., et al (2008). Consenso de Lúpus Eritematoso Sistêmico. *Rev Bras Reumatol*, 4, 196–207.
- Gorouhi F., Firooz A., Khatami A., et al. (2009). Interventions for cutaneous Lichen Planus. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. (4)CD008038.
- López-Labady, J., Villarreal Dorrego, M. (2008). Estudio comparativo de lesiones bucales producidas por Líquen Plano y Lupus Eritematoso en un grupo de pacientes venezolanos. *Acta Odontológica Venezolana*, 46(2), 151-154. http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-63652008000200008&lng=es&tng=es.
- Lospinoso, D., Fernelius, C., Edhegard, K., Finger, D., & Arora, N. (2013). Lupus erythematosus/lichen planus overlap syndrome: successful treatment with acitretin. *Lupus*, 22(8), 851–854.
- Lourenço, S.V. et al. (2007). Lupus erythematosus: clinical and histopathological study of oral manifestations and immunohistochemical profile of the inflammatory infiltrate. *J Cutan Pathol, Copenhagen*, v. 34, n.7, p.558-564.
- Moreira, C.; Carvalho, M.A. (2001). *Reumatologia – diagnóstico e tratamento*. 2.ed., Rio de Janeiro: Medsi, 786 p.
- Neville, B.W. et al. (2004). *Patologia Oral & Maxilofacial*. 2.ed., Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 798 p.
- Nico, M. M. S., Fernandes, J. D., & Lourenço, S. V. (2011). Líquen plano oral. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 86(4), 633–643.
- Orteu, C.H. et al. (2001). Systemic lupus erythematosus presenting with oral mucosal lesion: easily missed? *Br J Dermatol, Oxford*, v.144, n.6, p.1219-1223.
- Powers, D.B. (2008). Systemic lupus erythematosus and discoid lupus erythematosus. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am, Philadelphia*, v.20, n.4, p.651-662.
- Regezi, J.A.; Sciubba, J.J.; Jordan, R.C. (2008). *Oral Pathology: Clinical and Pathologic Correlations*. 5.ed., St. Louis: Saunders Elsevier, 418 p.
- Ribeiro, B., Lyra De Albuquerque, A., Amorim Barroso, K., Sérgio, H., Gonçalves De Carvalho, Sueli, M., & Soares, M. (2010). Marcadores Biológicos e Etiopatogenia do Líquen plano bucal Oral lichen Planus: Etiopathogenesis and Biomarkers. *Odontol. Clín.-Cient*, 9(1), 19–23.
- Sil, A., Chakraborty, S., Panigrahi, A., & Mondal, S. (2020). Blaschkoid lichen planus occurring in childhood systemic lupus erythematosus. *Pediatric Dermatology*, 37(3), 579–581.