



Instituto de Dermatologia

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

CERATOSE LIQUENOIDE CRÔNICA: ABORDAGEM DIAGNÓSTICA E TERAPÊUTICA

DRA. PAULA FURLAN

DRA. GECILENE DA SILVA

DR. LEONARDO QUINTELLA

DR. THIAGO JEUNON

DR. THOMÁS JOEGER

DR. MARCUS TROVÓ

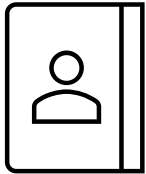
CHEFE DO SERVIÇO: PROF. DAVID RUBEM AZULAY



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

CASO CLÍNICO



DAC, 27 anos, homem trans, solteiro, desempregado, natural e procedente do Rio de Janeiro.

Nega: Comorbidades / Medicações de uso contínuo / Alergias / Antecedentes familiares.

Vulnerabilidade social

QP: “Lesões nos braços há 11 anos”



CASO CLÍNICO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



CASO CLÍNICO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



Há 8 meses

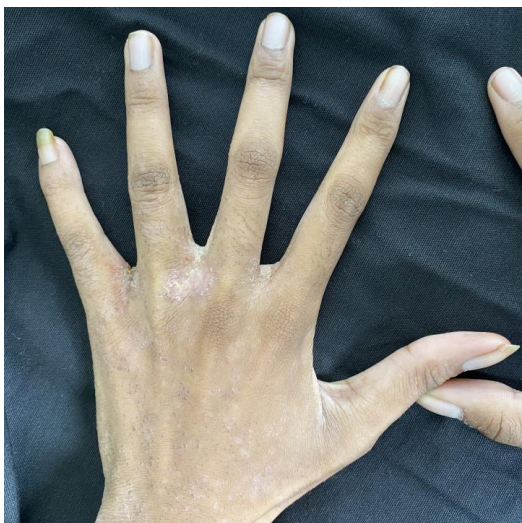
- Lesões na região labial e lesões aftoides orais
- Infecção ocular bilateral
- Perda de peso (13kg)

EXAME FÍSICO



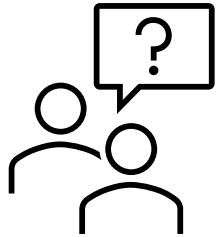
Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro





HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS



ESPECTRO DO LÍQUEN PLANO

- LÍQUEN PLANO HIPERTRÓFICO?**
- LÍQUEN PLANO EROSIVO DE MUCOSA?**

CERATOSE LIQUENOIDE CRÔNICA (DOENÇA DE NEKAM)



CONDUTA



Exames laboratoriais



Biópsia



Antibioticoterapia
Hidratação
Corticoide tópico
Corticoide oral



Instituto de Dermatologia

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

EXAMES LABORATORIAIS

30/05/22

- Hemoglobina: 12,2
- Hematócrito: 37.5
- Plaquetas: 315 mil
- Leucócitos: 3.460
- Neutrófilo: 56,4%
- Eosinófilos: 1,6%
- Linfócitos: 0,85
- Monócitos: 0,53
- Uréia:18

- Creatinina:0,58
- VHS: 8
- TAP: 11,9s
- INR:1,02
- PTT: 26,7s
- PCR: 0,5
- Urina-1: Normal
- Anti-HBs: 497,73
- HTLV1 e 2: Não Reagentes.

Testes rápidos: HIV, Sífilis, Hepatite B, Hepatite C – Não reagentes.

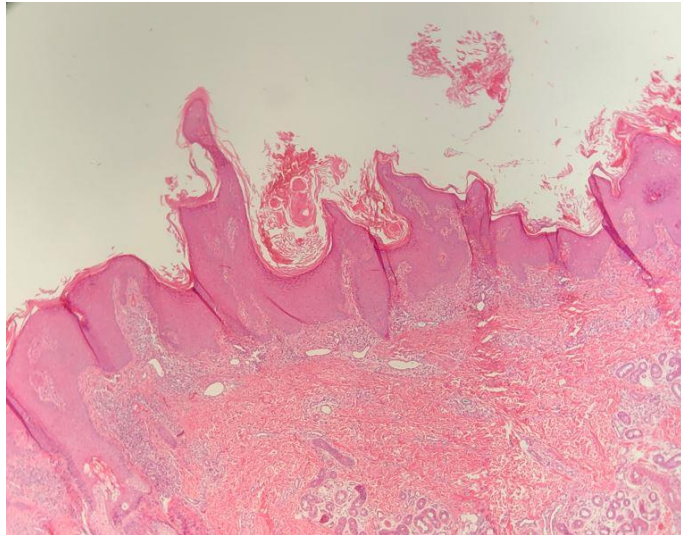


Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

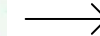
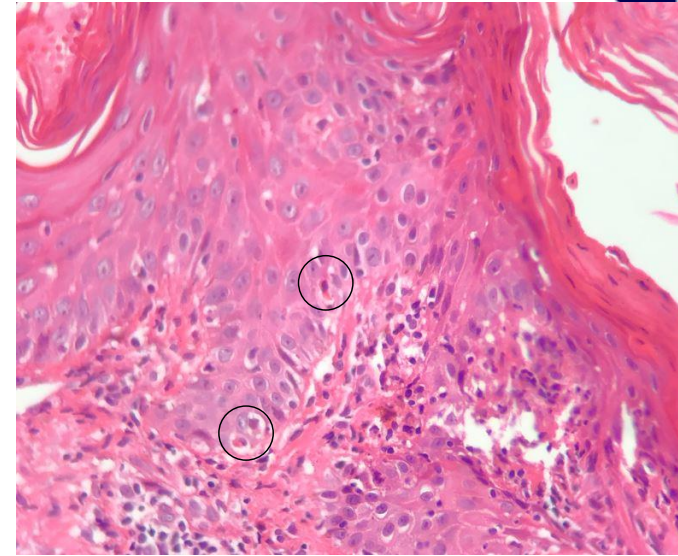
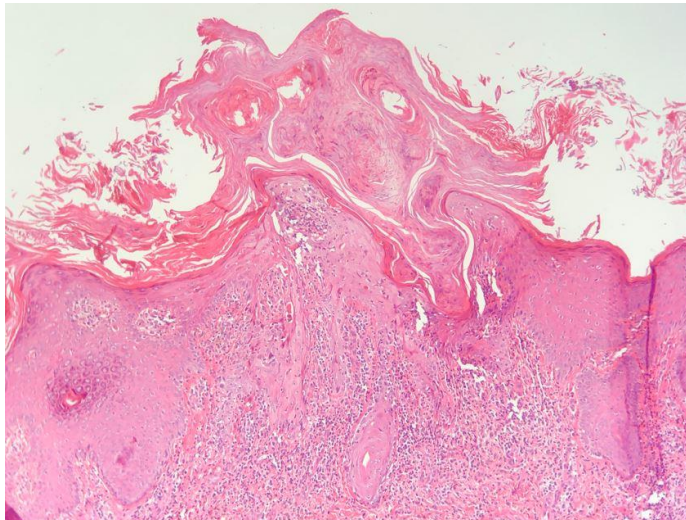
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

HISTOPATOLÓGICO

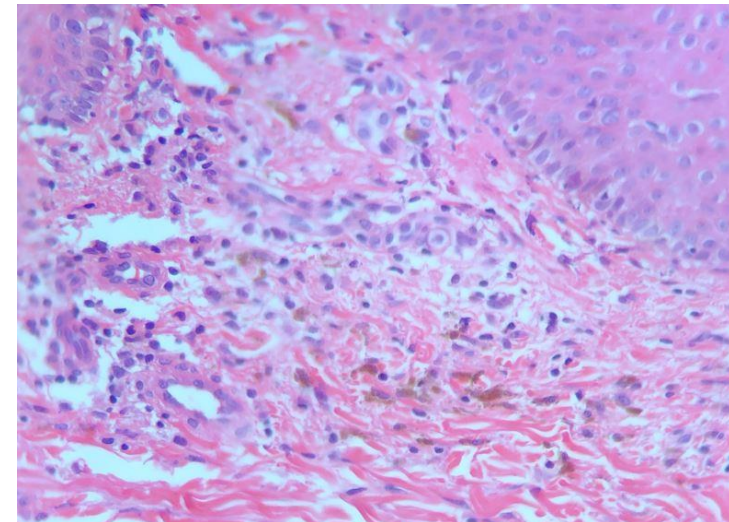
Hiperplasia
escamosa
irregular com
papilomatose



Hiperplasia
escamosa
irregular com
paraceratose
e ortoceratose



Apoptose de
queratinócitos
basais



Melanófagos

RETORNO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



- Em vigência de corticoide oral



RETORNO

- Biópsia externa (2017):

Epiderme exibindo hiperkeratose orto e parakeratótica, acantose digitada com focos de hipergranulose, necrose individual de queratinócitos e obscurecimento da junção dermo-hipodérmica, por infiltração inflamatória da derme papilar composta de linfócitos e histiócitos - sugestiva de **Ceratose Liquenoide Crônica**.



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

CERATOSE LIQUENOIDE CRÔNICA (DOENÇA DE NEKAM)

Dermatose mucocutânea rara da queratinização

128 casos

Curso crônico e progressivo

Homens : Mulheres (1,35 : 1,0) – entre 20 e 40 anos

Etiologia desconhecida

Assintomática

Pápulas liquenoides com arranjo linear e reticular, simétricas, comprometem extremidades, flancos e tronco



Fonte: Böer, A. 2006



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

CERATOSE LIQUENOIDE CRÔNICA (DOENÇA DE NEKAM)

Face - Dermatite seborreica ou rosácea like

Mucosa - Bucal e/ou genital

Ocular - Blefarite, ceratoconjuntivite ou iridociclite

Ungueal - Distrofia ungueal

Alguns autores a consideram como variante de alguma doença inflamatória:

- Líquen plano
- Lúpus eritematoso
- Líquen simples crônico



Fonte: Böer, A, 2006



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

HISTOPATOLOGIA

Hiperortoqueratose

Atrofia

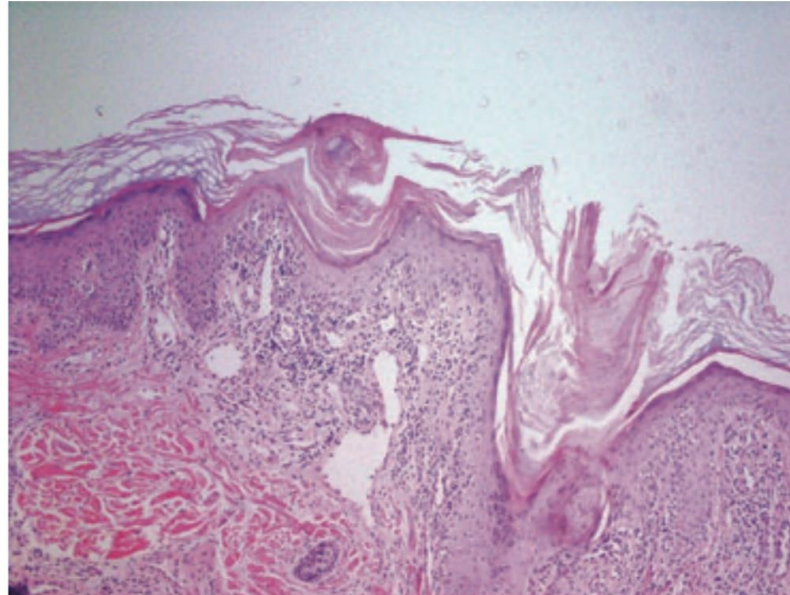
Paraceratose focal

Acantose

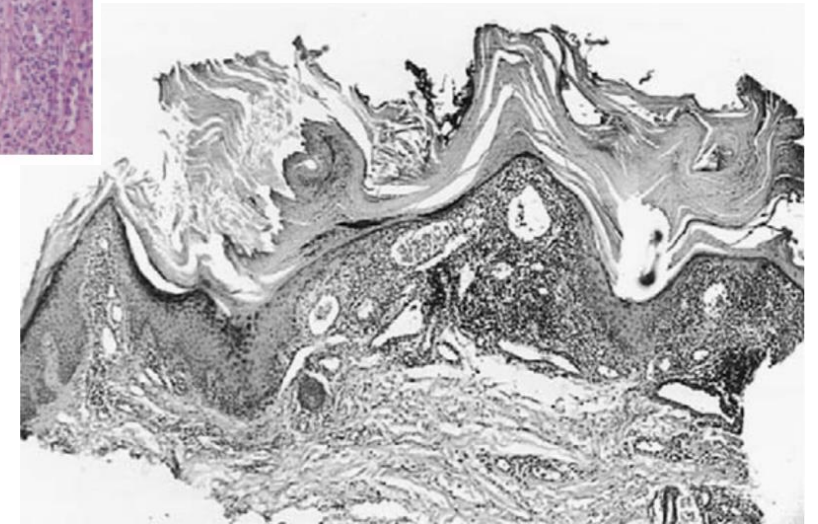
Tampão ceratótico na epiderme

Alterações vacuolares focais na camada basal

Infiltração de células mononucleares em faixa na derme superior



Fonte: Adisen, E., et al, 2010



Fonte: Böer, A. 2006



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

CERATOSE LIQUENOIDE CRÔNICA (DOENÇA DE NEKAM)



CLÍNICA

Biópsia externa (2017):

Epiderme exibindo hiperkeratose orto e paraceratótica, acantose digitada com focos de hipergranulose, necrose individual de queratinócitos e obscurecimento da junção dermo-hipodérmica, por infiltração inflamatória da derme papilar composta de linfócitos e histiócitos.

HISTOPATOLÓGICO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

TRATAMENTO

Clinical dermatology • Concise report

CED
Clinical and Experimental Dermatology

Easy to diagnose, difficult to treat: keratosis lichenoides chronica

E. Adışen, O. Erdem,* S. Celepçi and M. A. Gürer

Departments of Dermatology and *Pathology, Gazi University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey

doi:10.1111/j.1365-2230.2008.03069.x

Oral retinoids (e.g. acitretin, isotretinoin) given in doses up to 0.5 mg/kg/day have been the most effective treatment for KLC.^{5,7} Although acitretin has

Based on our experience we conclude that the possibility of combining calcipotriol, acitretin and PUVA as a worthwhile therapeutic option in this difficult to treat disease should be considered. To our knowledge,



TRATAMENTO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Clinical dermatology • **Concise report**

doi: 10.1111/j.1365-2230.2005.01939.x

Keratosis lichenoides chronica: a diagnostic and therapeutic challenge

A. Wozniacka, R. A. Schwartz,* A. Omulecki, A. Lesiak and A. Sysa-Jedrzejowska

*Departments of Dermatology, Medical University of Lodz, Poland; and *New Jersey Medical School, Newark, NJ, USA*

The treatment of KLC can be challenging. It is resistant to topical therapy and usually does not show improvement after systemic steroids, antimalarials, sulphones, **tetracycline**, erythromycin, superficial radiotherapy, anthralin, tretinoin, chloroquine sulphate, topical tar preparations, methotrexate, gold or ciclosporin.^{6,7} However, photochemotherapy^{5,8} and retinoids may benefit some patients with or without the addition of tacalcitol, an active form of vitamin D3.^{6,9,10} We obtained a small improvement after in our patient using PUVA therapy.

TRATAMENTO



Instituto de Dermatologia

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Serbian Journal of Dermatology and Venereology 2014; 6 (3): 120-137

M. Paravina et al.

Keratosis lichenoides chronica

DOI: 10.2478/sjdv-2014-0011

Keratosis Lichenoides Chronica – a Case Report and Literature Review

Mirjana PARAVINA¹, Predrag CVETANOVIĆ², Miloš KC
Slađana ŽIVKOVIĆ², Ivana DIMOVSKI³, Marina JOVAN



Figure 1. Skin lesions on the trunk and arms were seen on the dorsal aspects of the feet (Figure 4), as well as palmoplantar focal hyperkeratosis. Hyperkeratotic papules were found on the preputium and scrotum preventing normal retraction over the glans (Figures 5-7).

Laboratory and histopathological tests:
Relevant laboratory tests, including serologic tests for human immunodeficiency virus type 1 (HIV-1), hepatitis viruses and syphilis were within normal limits.



Figure 2. Lesions on the lateral aspects of the trunk



Figure 3. Lesions on the posterior aspects of lower extremities



Figure 4. Lesions on the dorsal surface of the feet

The disease proved to be resistant to various therapeutic regimes, both topical and systemic (107). The following therapeutic modalities proved to be inefficient: systemic and topical corticosteroids, systemic antimalarials, diaminodiphenylsulfone, tetracyclines, cyclosporine, methotrexate (90, 91). Various results were obtained with systemic administration of acitretin, isotretinoin, etretinate, psoralen ultraviolet A radiation (PUVA), retinoids combined with PUVA or with narrow-band ultraviolet B radiation (NB-UVB) (4), as well as topical calcipotriol (89, 98) and NB-UVB monotherapy (106). NB-UVB has proven more effective in the treatment of children than adults (117). Significant improvement has been achieved with photodynamic therapy (104) and treatment with efalizumab (107). According to Ghislain (87), PUVA therapy is the first line therapy for this rare disease. There are also reports on spontaneous improvement or complete spontaneous remission (62, 63). Table 4 shows results of treatment using various medications and physical therapeutic procedures in the period from 1886 - 2014.



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

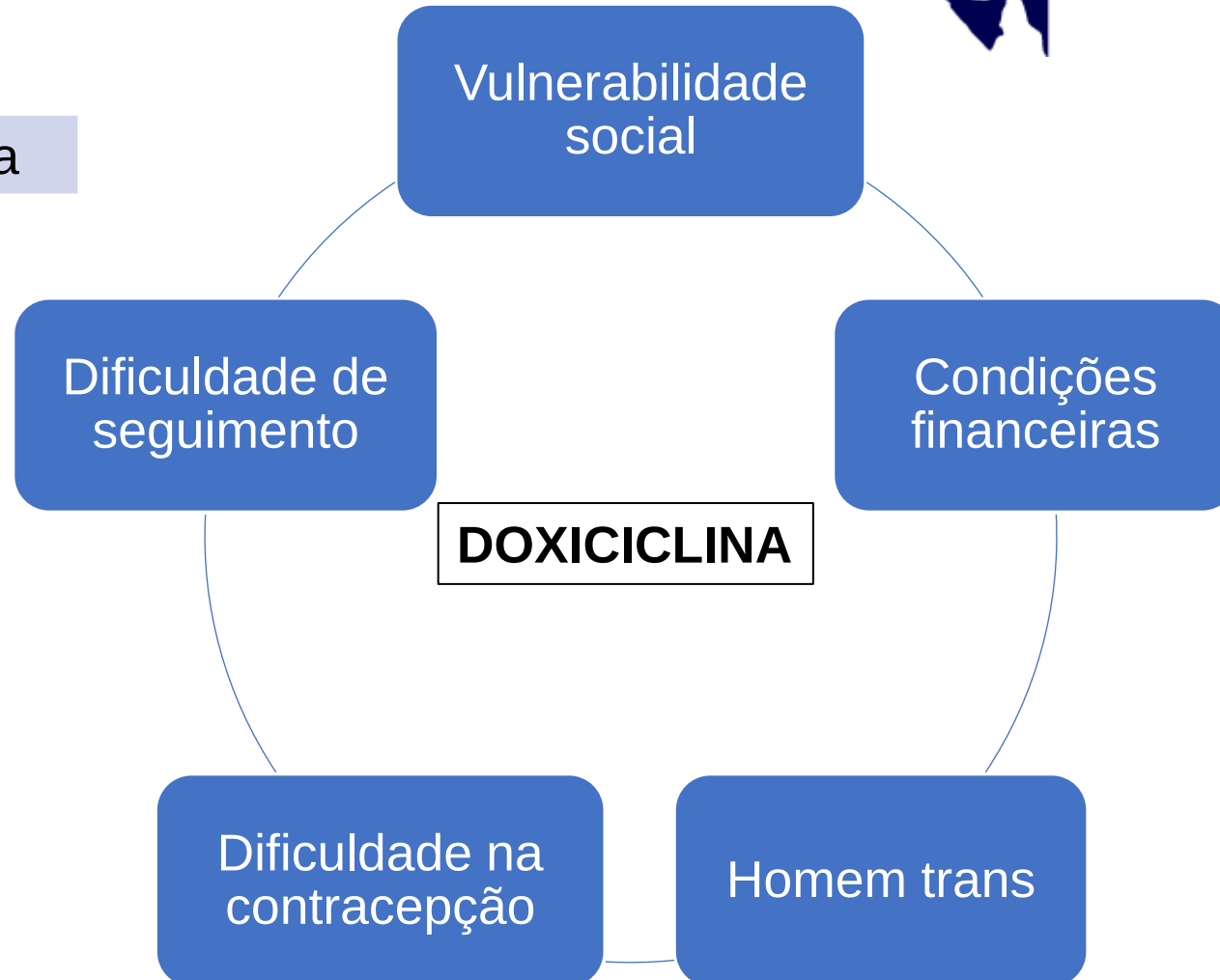
QUAL MEDICAMENTO ESCOLHER?





CONDUTA

Fototerapia → Pouca resposta



DOXICICLINA



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



SEM DOXICICLINA



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



DOXICICLINA



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



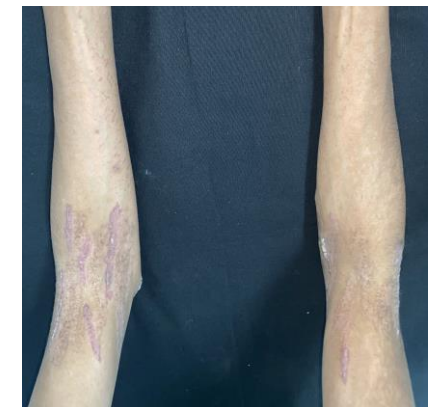
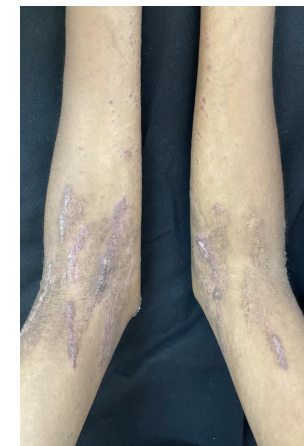


Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO

Relatar caso de Ceratose Liquenoide Crônica e uso da Doxíciclina
como medicação anti-inflamatória.





REFERÊNCIAS

- AZULAY, R.D.; AZULAY, D.R.; ABULAFIA, L.A. **Dermatologia**. Rio de Janeiro: 8ª ed. Guanabara koogan, 2022;
- AZULAY, D.R.; ABULAFIA, L.; LEAL, F; HANAUER, L. **Atlas de dermatologia: da semiologia ao diagnóstico**. 3ª ed. Rio de Janeiro: GEN. Guanabara Koogan Ltda; 2020
- ARUNA, C. et al. **Nekam's disease**. Indian Dermatology Online Journal, v. 7, n. 6, p. 520, 2016.
- BÖER. A. **Keratosis Lichenoides Chronica: Proposal of a Concept**. The American Journal of Dermatopathology, 28(3), 260–275. 2006;
- ADISEN, E., et al. **Easy to diagnose, difficult to treat: keratosis lichenoides chronica**. Clinical and Experimental Dermatology, 35(1), 47–50. 2010;
- WOZNIACKA, A. et al. **Keratosis lichenoides chronica: a diagnostic and therapeutic challenge**. Clinical and Experimental Dermatology, 31(1), 48–50. 2006.
- PARAVINA, M. et al. **Keratosis Lichenoides Chronica – a Case Report and Literature Review**. Serbian Journal of Dermatology and Venereology, 6(3), 120–137. 2014.
- GRAMMATIKOPOULOU, E. et al. **Keratosis lichenoides chronica: a case report**. Cutis, v. 86, n. 5, p. 245–248, 1 nov. 2010.
- MARTINS, L. C. G. et al. **Queratose liquenoide crônica: relato de caso**. Anais Brasileiros de Dermatologia, v. 86, n. 4 suppl 1, p. 148–151, ago. 2011.
- PISTONI, F. et al. **Keratosis lichenoides chronica: Case-based review of treatment options**. Journal of Dermatological Treatment, 27(4), 383–388. 2015.



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



OBRIGADA.

Congresso de
Dermatologia do
Instituto
37º Azulay



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

07 A 10 JUNHO DE 2023

 **R I O O T H O N P A L A C E**