

# Úlcera de Lipschütz na Adolescência: Um Desafio Diagnóstico

## Lipschütz Ulcer in Adolescence: A Diagnostic Challenge

Mariana Miranda, Nídia Belo, Teresa Almeida, Ana Maria Mateus, Susana Gomes, Carla Cruz  
Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo, Évora, Portugal

Acta Pediatr Port 2017;48:85-8

### Resumo

A ocorrência de úlceras genitais é um desafio diagnóstico para o pediatra e pode causar considerável ansiedade no adolescente e família, ao levantar questões sobre atividade sexual, infeções sexualmente transmissíveis e suspeita de abuso sexual. Relata-se o caso clínico de uma adolescente de 12 anos, sem antecedentes de úlceras genitais / orais recorrentes ou contactos sexuais, que recorreu ao serviço de urgência por disúria inicial e dor vulvar com aparecimento súbito, dois dias antes, precedidas de febre alta, dor abdominal e vômitos com uma semana de evolução. Apresentava uma lesão exofítica vulvar dolorosa, com exsudado acinzentado e cheiro fétido. A exclusão de causas infecciosas e a cicatrização espontânea da lesão em adolescente sexualmente inativa levou ao diagnóstico de úlcera de Lipschütz, uma doença provavelmente subdiagnosticada. O seu desconhecimento pode levar a investigações e tratamentos desnecessários.

**Palavras-chave:** Adolescente; Doenças da Vulva/diagnóstico; Úlcera/diagnóstico

### Abstract

Genital ulcers are a diagnostic challenge for paediatricians and can cause considerable anxiety in the adolescent and family, since they can raise questions about sexual activity, sexually transmissible infections and suspected sexual abuse.

We report a case of a 12-year-old girl, with no previous history of recurrent Genital / oral ulcers or sexual contact, who was admitted to the emergency department with sudden onset of initial dysuria and vulvar pain. These symptoms had appeared two days before and had been preceded by high fever, abdominal pain and vomiting for a week. She presented a painful vulvar exophytic lesion with greyish discharge and foetid odour. The exclusion of infectious causes and spontaneous healing of the lesion in a sexually inactive adolescent led to the diagnosis of Lipschütz ulcer, probably an underdiagnosed condition. Lack of awareness of this condition may lead to unnecessary treatment and investigations.

**Keywords:** Adolescent; Ulcer/diagnosis; Vulvar Diseases/diagnosis

### Introdução

O diagnóstico de úlceras genitais é um desafio clínico, principalmente na idade pediátrica, em que a maioria das úlceras genitais não se deve a infeções sexualmente transmissíveis (IST). O aparecimento de úlceras genitais em adolescentes pode causar ansiedade por parte do

doente, família e médico e investigação diagnóstica desnecessária, uma vez que levanta questões sobre contactos sexuais, IST e até suspeita de abuso sexual.

### Caso Clínico

Uma adolescente de 12 anos, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, nomeadamente de úlceras genitais ou orais recorrentes, lesões cutâneas ou exantema, artralguas, inflamação ocular ou contactos sexuais conhecidos, recorreu ao serviço de urgência por disúria inicial e dor vulvar com aparecimento súbito, dois dias antes, precedida de febre alta, dor abdominal e vômitos, com uma semana de evolução. Negava traumatismo local, contactos sexuais, úlceras orais ou quaisquer outros sinais ou sintomas.

No exame objetivo destacava-se lesão exofítica na região interna do pequeno lábio esquerdo, com cerca de dois centímetros de maior eixo, base ulcerada, superfície irregular com exsudado acinzentado e dolorosa à palpação (Fig. 1). Não apresentava corrimento vaginal, adenomegalias palpáveis ou outras alterações mucocutâneas.

Analicamente apresentava aumento de proteína C reativa (30,3 mg/dL), leucocitose de 17 500 células/ $\mu$ L e neutrofilia de 80%, velocidade de sedimentação e transaminases normais. Os exames bacteriológico, micológico e parasitológico do exsudado da úlcera, tal como a pesquisa por reação em cadeia da polimerase (PCR) de Chlamydia trachomatis, Mycoplasma pneumoniae, Ureaplasma urealyticum, herpes simplex 1 e 2 no exsudado vaginal foram negativos. As serologias para Treponema pallidum,



**Figura 1.** Úlcera vulvar aguda ao segundo (A) e quinto (B) dia de doença.

*Chlamydomphila* spp, vírus Epstein-Barr (EBV), citomegalovírus (CMV), vírus de imunodeficiência humana (VIH) 1 e 2, vírus da hepatite B e C e herpes simplex 1 e 2 foram negativas. O doseamento de imunoglobulinas não apresentava alterações e a determinação de anticorpos anti-nucleares e anticorpo anti-citoplasma de neutrófilos foi negativa. O exame anatomopatológico da biópsia da lesão mostrava tecido necrótico (resultado inespecífico). Durante as primeiras 24 horas de internamento verificou-se importante melhoria clínica e laboratorial, com remissão da febre e da dor abdominal e diminuição dos valores dos parâmetros de inflamação.

Realizou terapêutica empírica com metronidazol durante sete dias, tendo-se observado regressão progressiva do exsudado e necrose do componente exofítico da lesão, mas sem diminuição significativa da base da úlcera. Contudo, verificou-se cicatrização espontânea na terceira semana de doença (Fig. 2), sob medidas de higiene locais e aplicação tópica de vitamina A.



**Figura 2.** Evolução da úlcera vulvar, com progressiva cicatrização espontânea, ao fim da segunda (A) e terceira (B) semana.

## Discussão

A úlcera de Lipschütz (também conhecida por *ulcus vulvae acutum* ou *ulceração genital aguda*) é uma doença não sexualmente transmitida, característica de adolescentes (idade média de 12-15 anos em algumas séries de casos) e jovens adultas sexualmente inativas, principalmente caucasianas.<sup>1-3</sup> Apesar de esta entidade clínica ser considerada

rara, um estudo recente reportou que 30% das ulcerações vulvares podem corresponder a este diagnóstico, provavelmente subdiagnosticada pelo seu desconhecimento.<sup>1</sup>

Caracteriza-se pelo aparecimento súbito de uma ou múltiplas ulcerações necróticas dolorosas, vulvares ou vaginais, usualmente no vestibulo, mas também na face externa dos pequenos lábios, grandes lábios, períneo e introito vaginal. As lesões são habitualmente extensas (> 1 cm) e profundas, com bordos bem definidos e violáceos, base necrótica, coberta por exsudado acinzentado e escara aderente. Uma aparência simétrica em “padrão de beijo” (“kissing pattern”) é característica.<sup>1-4</sup>

As úlceras podem ser precedidas por sintomas sistémicos, influenza ou mononucleose-like, com possibilidade de adenopatias inguinais, febre, mialgias, cefaleias, diarreia, aftas orais, amigdalite, sintomas respiratórios e/ou aumento das transaminases.<sup>1,4,5</sup>

As úlceras de Lipschütz têm sido associadas com primoinfeção a EBV e outros agentes, incluindo CMV, *Mycoplasma pneumoniae*, influenza A, parvovírus B19, *Salmonella* spp, *Toxoplasma gondii*, paramixovírus ou *Borrelia burgdorferi*.<sup>1,4,6,7</sup> Em idade pediátrica o EBV é o agente mais comumente associado no reduzido número de casos descritos; contudo, na maioria dos casos não é identificado nenhum agente.<sup>1,3</sup>

Apesar das associações acima descritas, esta entidade é considerada idiopática. Alguns autores sugerem que existem mecanismos subjacentes imunológicos e de mediação celular, sendo a úlcera a manifestação clínica de uma reação de hipersensibilidade a uma infeção viral ou bacteriana, com deposição de complexos imunes nos vasos da derme, ativação do complemento, formação de microtrombos e consequente necrose tecidual.<sup>3,5</sup>

A úlcera de Lipschütz é sempre um diagnóstico de exclusão, maioritariamente clínico, após exclusão de outras doenças como IST, infeções não venéreas, doenças mediadas imunologicamente (incluindo doença de Behçet e doença inflamatória intestinal com manifestações extraintestinais), causas traumáticas e tumores malignos (Tabela 1).<sup>1,8</sup> Contudo, algumas destas doenças só se manifestam mais tardiamente, com aparecimento de outras manifestações clínicas e reunião dos critérios de classificação que o sugiram, sendo importante o acompanhamento prolongado das jovens com úlcera de Lipschütz para confirmação do diagnóstico.<sup>3</sup>

Os critérios de diagnóstico clínico propostos para ulceração aguda genital em adolescentes estão descritos na Tabela 2.<sup>2</sup> É essencial um exame objetivo exaustivo e uma história clínica completa, incluindo história familiar de doenças autoimunes, história pessoal de exposição a doenças infecciosas, viagens recentes e história social, com especial ênfase na atividade sexual, que deve ser obtida com privacidade.

O exame histológico normalmente é inespecífico e não con-

Tabela 1. Diagnóstico diferencial de ulceração vulvar, abordando os agentes mais frequentes<sup>3,5,8</sup>

Adolescentes / adultas jovens não sexualmente ativas	
<b>Infeções não sexualmente transmitidas</b>	Virus Epstein-Barr Citomegalovirus Mycoplasma pneumoniae Influenza A Parvovirus B19 Varicela zoster Salmonella spp Toxoplasma gondii Paramixovirus
<b>Causas não infecciosas</b>	Úlceras aftosas reativas (úlceras de Lipschütz) Doença de Behçet Doença inflamatória intestinal Pênfigo vulgaris Penfigoide bulboso Neutropénia cíclica Síndrome PFAPA (periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis) Síndrome SWEET (acute febrile neutrophilic dermatosis) Síndrome MAGIC (mouth and genital ulcers, inflamed cartilage) Síndrome de Reiter Dermatite autoimune à progesterona Pioderma gangrenoso
<b>Reações a fármacos</b>	Erupções fixas a fármacos (anti-inflamatórios não esteroides, ácido acetilsalicílico, metronidazol, sulfonamidas, tetraciclina, contraceptivos orais, entre outros) Síndrome de Stevens Johnson Eritema multiforme
<b>Outros</b>	Traumáticas (agentes químicos, térmicos, mecânicos) Neoplasias (doença de Paget extramamilar, carcinoma basocelular, carcinoma de células escamosas, melanoma, leucemia ou linfoma) Dermatite de contacto
Adolescentes / adultas jovens sexualmente ativas	
Agentes sexualmente transmitidos	Características
<b>Vírus herpes simplex</b>	Mais frequente, múltiplas vesículas que progridem para pústulas em 10 a 14 dias
<b>Vírus da imunodeficiência humana</b>	Ulcerações mucocutâneas dolorosas
<b>Sífilis primária (<i>Treponema pallidum</i>)</b>	Raro, habitualmente úlcera única indolor
<b>Linfogranuloma venéreo (<i>Chlamydia trachomatis</i>)</b>	Raro, úlcera única indolor
<b>Granuloma inguinal (<i>Klebsiella granulomatis</i>)</b>	Úlcera única ou múltipla indolor, facilmente sangrante
<b>Cancroíde (<i>Haemophilus ducreyi</i>)</b>	Muito rara, uma ou duas úlceras, extremamente dolorosas

Tabela 2. Critérios de diagnóstico clínico para úlcera de Lipschütz em adolescentes e adultas jovens<sup>2</sup>

Idade < 20 anos
Primeiro episódio de ulceração genital aguda
Ausência de contactos sexuais ou sem história de atividade sexual nos três meses anteriores
História recente de doença sistémica influenza ou mononucleose-like
Presença de uma ou múltiplas úlceras vulvares dolorosas, profundas e largas, com bordos bem definidos e base necrótica, padrão “kissing” bilateral
Evolução aguda, com aparecimento súbito e cicatrização espontânea em seis semanas
Exclusão de imunodeficiência
Exclusão outras causas possíveis de ulceração vulvar (diagnóstico de exclusão)

clusivo, demonstrando frequentemente necrose do epitélio e infiltrado polimórfico de neutrófilos e células mononucleares CD8+.<sup>2,8</sup>

A úlcera de Lipschütz é uma doença autolimitada, com cicatrização espontânea completa em duas a seis semanas, normalmente sem cicatrização sequelar ou distorção (exceto em úlceras de grandes dimensões).<sup>3,4</sup> A recorrência ocorre em cerca de um terço dos casos, sendo muito rara nos casos em que a úlcera está associada a doença sistémica ou infeção viral. Também é rara nos casos em que está associada a doença sistémica.<sup>2,4</sup>

O tratamento é maioritariamente dirigido ao alívio sintomático, nomeadamente higiene local, cuidados da úlcera para prevenção de formação de cicatriz e controlo da dor, com anestésicos tópicos, como lidocaína 2% em gel, ou analgésicos orais, quando necessário. Pacientes com úlceras profundas podem ainda beneficiar de curtos ciclos de corticoides tópicos ou orais. Raramente a micção pode ser muito dolorosa, estando indicada a algaliação.<sup>4,5</sup>

A úlcera de Lipschütz é uma doença provavelmente subdiagnosticada, sendo que o desconhecimento desta patologia pode levar a investigações e tratamentos desnecessários. Recomenda-se que as adolescentes com ulceração vulvar sem contactos sexuais conhecidos realizem um exame físico completo, incluindo a observação da superfície mucocutânea, e uma avaliação laboratorial, incluindo cultura ou PCR para exclusão de vírus herpes simplex. A investigação para excluir doença de Behçet (que pode incluir biópsia, estudo laboratorial imunológico e oftalmológico) deve ser reservada a adolescentes com úlceras genitais recorrentes ou com envolvimento extra-genital significativo. Estas adolescentes devem manter acompanhamento em consulta para vigilância de aparecimento de novas ulcerações orais ou genitais ou critérios de diagnóstico para outras doenças.

#### O QUE ESTE CASO ENSINA

- A úlcera de Lipschütz é um diagnóstico de exclusão, raro e por vezes esquecido no diagnóstico diferencial de ulceração vaginal em adolescentes e jovens adultas que não sejam sexualmente ativas.
- Caracteriza-se por uma ou múltiplas úlceras vulvares dolorosas, profundas e largas, com bordos bem definidos e base necrótica, frequentemente precedidas por sintomas influenza ou mononucleose-like.
- É uma doença autolimitada, com cicatrização espontânea e completa da úlcera em duas a seis semanas.
- O tratamento é principalmente de suporte, com alívio sintomático. A tranquilização da doente e dos familiares é essencial.

#### Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

#### Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

#### Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

#### Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

#### Prémios / apresentações

Trabalho apresentado em forma de poster com discussão nas XVIII Jornadas de Pediatria de Évora.

#### Correspondência

Mariana Miranda  
mariana\_f\_miranda@hotmail.com  
Hospital do Espírito Santo de Évora, Largo Senhor da Pobreza, 7000, Évora, Portugal

**Recebido:** 27/05/2016

**Aceite:** 08/10/2016

#### Referências

1. Vieira-Baptista P, Lima-Silva J, Beires J, Martinez-de-Oliveira J. Lipschütz ulcers: Should we rethink this? An analysis of 33 cases. *Eur J Obstet Gynecol Biol* 2016;198:149-52.
2. Farhi D, Wendling J, Molinari E, Raynal J, Carcelain G, Morand P, et al. Non-sexually related acute genital ulcers in 13 pubertal girls: A clinical and microbiological study. *Arch Dermatol* 2009;145:38-45.
3. Huppert JS, Gerber MA, Deitch HR, Mortensen JE, Staat MA, Hillard PJ. Vulvar ulcers in young females: A manifestation of aphthosis. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2006;19:195-204.
4. Rosman IS, Berk DR, Bayliss SJ, White AJ, Merritt DF. Acute genital ulcers in nonsexually active young girls: Case series, review of the literature, and evaluation and management recommendations. *Pediatr Dermatol* 2012;29:147-53.
5. Huppert JS. Lipschutz ulcers: Evaluation and management of acute genital ulcers in women. *Dermatol Ther* 2010;23:533-40.
6. Sárdy M, Wollenberg A, Niedermeier A, Flaig MJ. Genital ulcers associated with Epstein Barr virus infection (ulcus vulvae acutum). *Acta Derm Venereol* 2011;91:55-9.
7. Finch JJ, Wald J, Ferenczi K, Khalid S, Murphy M. Disseminated Lyme disease presenting with nonsexual acute genital ulcers. *JAMA Dermatol* 2014;150:1202-4.
8. Brinca A, Canelas MM, Carvalho MJ, Vieira R, Figueiredo A. Lipschütz ulcer (ulcus vulvae acutum): A rare cause of genital lesion. *An Bras Dermatol* 2012;87:622-4.