

PÊNFIGO FOLIÁCEO

Apresentação de um caso

* Luiz Alberto Nunes

** Dr. Júlio Cesar Mesquita

*** Dra. Mariúccia Mesquita

* Doutorando da 11a. fase do curso de Medicina da UFSC

** Patologista do Instituto Diagnóstico Anátomo Patológico do Hospital de Caridade.

*** Patologista do Instituto Diagnóstico Anátomo Patológico do Hospital de Caridade.

Novembro/1980.

ÍNDICE

	Página
RESUMO.....	3
INTRODUÇÃO.....	5
RELATO DO CASO.....	9
COMENTÁRIOS	15
SUMMARY	23
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	25

-.-.-.-.-

RESUMO

É apresentado um caso de Pênfigo Foliáceo, o qual incidiu em um garoto de 10 anos pertencente à zona Urbana, o que constitui uma relativa raridade em nosso meio; As manifestações clínicas não fugiram a regra dos Pênfigos do Brasil central.

A biópsia de pele permitiu estabelecer o diagnóstico e orientou para a conduta terapêutica.

No relato é exposto a evolução clínica e as condutas tomadas em cada uma das várias internações.

INTRODUÇÃO

O Pênfigo Foliáceo, foi descrito na França em 1852 por ALPHÉ CAZANAVE, nessa época ele fez distinção do pênfigo Vulgar.

No fim dos século passado, essa doença foi identificada na Bahia, em zona de colonização, nos anos seguintes ela foi identificada em outros pontos do país, principalmente no centro sul, e muitos dermatologistas já a conheciam.

Em 1940, dadas as faltas de recursos terapêuticos eficazes no combate a essa molestia, o governo paulista decidiu criar um Hospital do Pênfigo, com o objetivo de dar atendimento condigno para esses doentes; Com o passar do tempo essa doença era identificada em outros estados brasileiros e também em outros países, vizinhos como Paraguai, Argentina e Bolívia.

Foi popularmente denominada de "FOGO SELVAGEM" em virtude de sua clínica de queimor e procedência de áreas rurais. (1).

O conceito de Pênfigo Foliáceo, refere-se a "dermatoses essencialmente bolhosas, de bolhas intraepidérmicas e acantolíticas de evolução variável, geralmente crônica de caráter grave, não hereditária e de etiologia desconhecida". (2,7).

Epidemiologicamente o Pênfigo é endêmico, frequente na região centro-sul do Brasil, atinge principalmente zonas rurais onde é comum focos da doença com vários casos; A maioria dos casos novos surgem em áreas de colonização recente, e parece que em áreas de colonização antiga, o número de casos novos é mais ou menos frequente ou até diminuem, ao passo que naquelas áreas em franca colonização o número de novos casos chegam até 10 por mes. (2).

O Pênfigo Foliáceo acomete indivíduos de todas as idades e em áreas de colonização, o acometimento por sexo parece ser sem predomínio, ao contrário dos focos antigos onde o sexo feminino é mais acometido, na proporção de 1,5 a 2 para 1 (2). A ocorrência entre familiares é comum, entretanto não existe contagiosidade segundo alguns autores.

A etiologia parece ser infecciosa (2). Entretanto outros autores (3,5,9,17), consideram a possibilidade de que na etiopatogenia dessa dermatose, pudesse intervir 2 fatores: Um endógeno representado por um quadro Disreativo e outro exógeno que seria um vírus citopatogênico, conforme puderam demonstrar em seus trabalhos (4,5,11) BARBIERI, CROSTI e GIACONETTI.

Além dessas teorias, as quais são as mais plausíveis existem outras numerosas, como a teoria Neurológica, já HARDY (1869) e MERMET (1877), acreditavam que se originasse de crises nervosas de histeria, até NIKOLSKI, acreditava que as bolhas aparecia por ação nervosa, outros autores como ARANHA CAMPOS (6) explica a metameria das lesões do Pênfigo Foliáceo, outras também como as teorias Carêncial e Endócrina (8).

Abordando a etiologia infecciosa do Pênfigo Foliáceo, HADLER (10) em sua obra sobre a hematologia do Pênfigo diz que "O quadro leucocitário do Pênfigo Foliáceo é o de um processo tóxico infeccioso crônico que atinge o SRE".

Indagando sobre microorganismos em jogo, GUALBERTO e CAMPOS (12), em 1912, descreveram bacilos longos que não puderam identificar; Em 1917 ALEIXO, citado por MOURÃO (13), encontrou em material retirado de bolhas, Estreptococos e bacilos (móveis e imóveis); Em 1937, VIEIRA (14), fazendo hemoculturas, isolou estreptococos viridans e estreptococos hemolíticos, entretanto em estudos feitos por MOURÃO (15), no serviço de Pênfigo Foliáceo de São Paulo, não chegaram ao resultado de se poder apontar o estreptococos como agente etiológico primário; Em virtude das lesões cutâneas extensas, e da existência comum dos estreptococos e estafilococos na pele, não é de admirar da existência desses germes no sangue, comprovadas pelas hemoculturas. (14,15).

RELATO DO CASO

C.D.L. 12 anos, Reg. 54.520, masc., preto, procedente de Fpolis.

Em 25/06/78, internou no Hospital Infantil Edith Gama Ramos, com queixa de que há 4 meses notou aparecer lesões vesico bolhosas de + ou - 3cm., de diâmetro, com líquido no interior, predominantemente nos membros inferiores, após houve disseminação. Há 3 meses essa disseminação foi mais pronunciada, comprometendo inclusive a cabeça deixando livres as mucosas, havia nessa ocasião queimor e descamação, algumas das vesículas logo se transformavam em pústulas.

Ao exame físico o paciente mostrava-se apático, lúcido, e na pele a presença de lesões numerosas, vesiculares, algumas descamativas, em forma de placas, principalmente em membros inferiores, tórax, e dorso, eram também dolorosas ao toque.

EVOLUÇÃO DO PACIENTE.

Foi solicitado nessa ocasião os exames ditos de rotina, os quais são representados pelos: Hemograma completo, parasitológico de fezes, parcial de urina, e sorologia para lues,; Todos apresentavam normalidades.

Dois dias após sua internação foi solicitado uma biópsia de pele principalmente das bolhas ditas "NOVAS", cujo laudo anatomo-patológico revelou se tratar de PÊNFIGO FOLIACEO. (Fig. 1).

Pelo fato de o laudo anatomo-patológico ter chegado 13 dias após a internação, o doente foi tratado até então com banhos de permanganato de potássio, e eritromicina para as pústulas; Não havendo nenhuma melhora do quadro dermatológico.

Chegado o laudo iniciou-se o tratamento com corticosteróide, com 20 mg. de Triancinolona por dia, após 8 dias já se observava uma substancial melhora das lesões, sobretudo as tronco.

Com esse tratamento, e com dose de manutenção de 16 mg., por dia teve alta hospitalar em 05/10/78, com regressão total do quadro

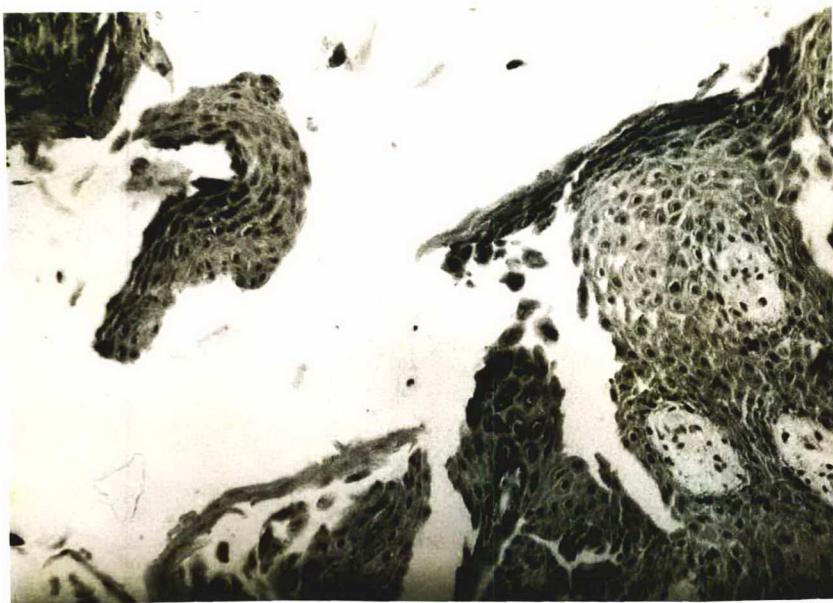


Fig. 1

Plano de clivagem sobre a camada granulosa, com células em processo de acantólise no extremo direito da cavidade, fragmentação da epiderme à esquerda como consequência de defeito técnico.

H X E - 135 X

Gentileza do Dr. Júlio Cesar Mesquita e Dra. Mariúccia Mesquita.

clínico dermatológico. Cinco meses após a alta hospitalar, reinternou no mesmo hospital, apresentando o mesmo quadro clínico dermatológico, agora as lesões também acometiam a face e região esternal e eram mais severas, do ponto de vista de aspecto e número, referia o paciente também ardência generalizada.

Foram solicitados os exames laboratoriais, onde se observou apenas alterações nos eosinófilos com 5 %, e no parasitológico de fezes, o qual demonstrou a presença de *Áscaris* e *Giardia*, esses poderiam explicar a pequena eosinofilia do hemograma.

Desta vez o tratamento se restringiu ao uso de banho de permanganato de potássio e creme de Oncilin para uso tópico na pele, não conseguimos apurar o porque desta conduta; Não houve qualquer melhora do quadro clínico, e nessa condição inalterada, teve alta hospitalar 13 dias após.

Passados dois meses, dia 06/06/80, reinternou, agora no Hospital de Caridade de Florianópolis, no serviço de Dermatologia sob registro Nº 53.044, apresentando o mesmo quadro dermatológico com lesões dis

seminadas, inclusive couro cabeludo com crostas.

Nessa data foi iniciado com Triancinolona na dose de 24mg por dia e cuidados gerais; Houve boa melhora e regressão das lesões o que autorizou a redução da dose até uma manutenção que ficou em 4mg por dia, sem aparecer lesões novas e teve alta em 09/09/80 e tratamento domiciliar de manutenção.

Em 25/09/80, portanto 16 dias após sua última alta, internou no Hospital Universitário sob o registro Nº 000354, com lesões vesiculosas e bolhosas mais crostas disseminadas, principalmente em tórax e dorso, algumas infectadas, apesar do tratamento feito em casa.

De posse do diagnóstico, foi iniciado novamente com dose de ataque de 24mg de Triancinolona por dia, com boa melhora e quase regressão total das lesões em apenas 10 dias; Entretanto na tentativa de reduzir a dose para 16mg, houve aparecimento de novas lesões, e assim permanece atualmente. (fig. 2).

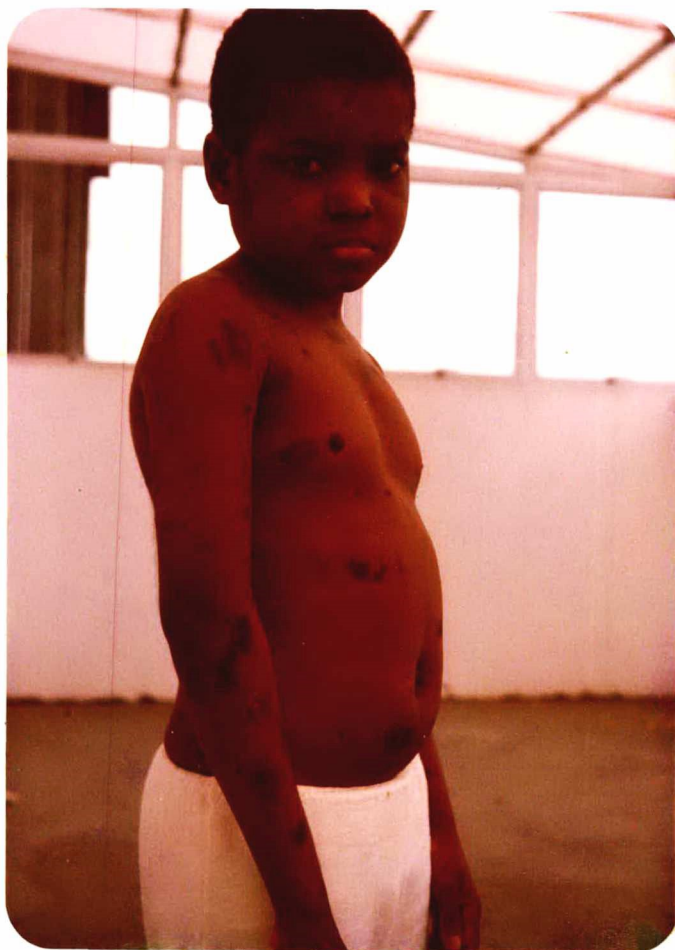


Fig. 2

Paciente apresentando lesão ulcerada e descamativa com infecção em dorso de braço direito, como consequência de exacerbação observada na tentativa de reduzir a dose do corticóide.

COMENTARIOS

O Pênfigo Foliáceo apresenta diferentes formas e fases da doença, que são representadas por uma forma benigna ou frustas a qual apresenta lesões esparsas ou circunscritas, que é a Síndrome' de SENEAR - USHER; E outra forma grave ou generalizada, constituindo na sua plenitude o quadro do Pênfigo Foliáceo, com duas fases ' bem distintas ou seja a fase aguda e a crônica, também subdividida por alguns autores em: Resistente, regressiva e evolutiva. (1,3,13,17).

A forma frusta é uma forma benigna em que há o aparecimento de bolhas esporádicas, bolhas essas pequenas e que curam-se ex pontâneamente, deixando pequena mancha pigmentar (3,17). O sinal ' de Nikolski, o qual significa a mobilização das bolhas pelo toque' e pressão digital sobre a mesma, inclusive podendo haver desgarro' à lesão, está presente frequentemente. (1,13).

A forma generalizada mostra as suas duas fases, e ao inverso da forma frusta, que não apresenta praticamente sintomas algum, tem sintomatologia de acordo com as fases.(6,7,9); Na aguda existe o desenvolvimento das lesões, sua disseminação cursa com um quadro clínico toxinfecioso, apatia, e sensação de queimor por todo o corpo, há muita sensibilidade ao frio, pela aumentada perda de calor 96,17), para o lado do aparelho respiratório, existe muita facilidade de sofrer infecções agudas tipo Pneumonias (6,17); Outros aparelhos, também ficam mais sujeitos à problemas secundários relacionados com essa meléstia (1,6).

Na fase crônica da forma generalizada, pode o penfigoso, ' seguir por três caminhos: regressão, resistência ou evolução (1,6, 13); Sendo a capacidade reativa boa, com as medidas terapêuticas ' eficazes e boa alimentação pode existir a regressão do quadro penfigoso, desaparecem as lesões bolhosas, o paciente se anima e come çam a aparecer pontos de pigmentação o que significa bom prognóstico (1,3,5,6,17). Ao contrário dessa situação está o paciente que ' não possui boa resistência orgânica e então passa para a chamada ' forma crônica resistente, na qual há um determinado equilíbrio entre a moléstia e o organismo agredido, e para o lado da pele come çam a aparecer, paquídermia, papilomatose, eritrodermia etc. (17).

Quando a capacidade reativa se esgota, então o paciente entra para a última fase da forma crônica que é a fase Evolutiva, Sucedem-se surtos e a eles o agravamento com quadro toxinfecioso, exacerba-se o quadro eritematoso e foliáceo, o doente começa a apresentar balanço negativo, com queda de peso e caminhando para a caquexia e morte; Na fase final da doença é comum a melhora da pele, queda da pressão arterial e aparecimento de surtos disentéricos (1). O óbito nesses pacientes é a norma sobretudo quando sobrevivem as complicações respiratórias, principalmente as da natureza específica (17). Oligúria e sonolência acentuada.

O presente caso mostra um quadro característico da forma crônica resistente, onde existe o equilíbrio molestia e reação do organismo, demonstra também a corticoide-dependência uma vez que todas as tentativas de diminuir a dose abaixo de 12 mg., por dia, foram acompanhadas de uma exacerbação do quadro clínico dermatológico, foi excessão a alta da primeira internação, onde a dose de manutenção ficou em 4 mg., dia no domicílio, entretanto após 5 meses com esse tratamento, ele reinternou com recidiva do quadro o qual era substancialmente mais grave; A terceira internação que se deu 2 meses após essa segunda, o quadro era também mais grave que a segunda, existindo lesões mais numerosas e acometendo de forma mais violenta o couro cabeludo com lesões crostosas e abundantes. As suas várias internações foram acompanhadas de dose crescentes de ataque para que houvesse resposta efetiva e inclusive num lapso de tempo mais prolongado entre a dose de início e seu efeito, isso pôde ser comprovado naquela segunda internação, já que o tratamento instituído foi o corticóide tópico, cuja absorção é mínima, e a respostas foi nula; Inclusive não conseguimos resposta para essa conduta, nessa internação, mesmo vasculhando todo o seu prontuário.

GLYNE L. ROCHA (18) preconiza a redução logarítmica do corticóide após a dose alta inicial, até chegar à dose de manutenção, e chama atenção para a causa mortis do pênfigo, a qual fica na maioria das vezes por conta dos efeitos tóxicos dos corticoesteróides.

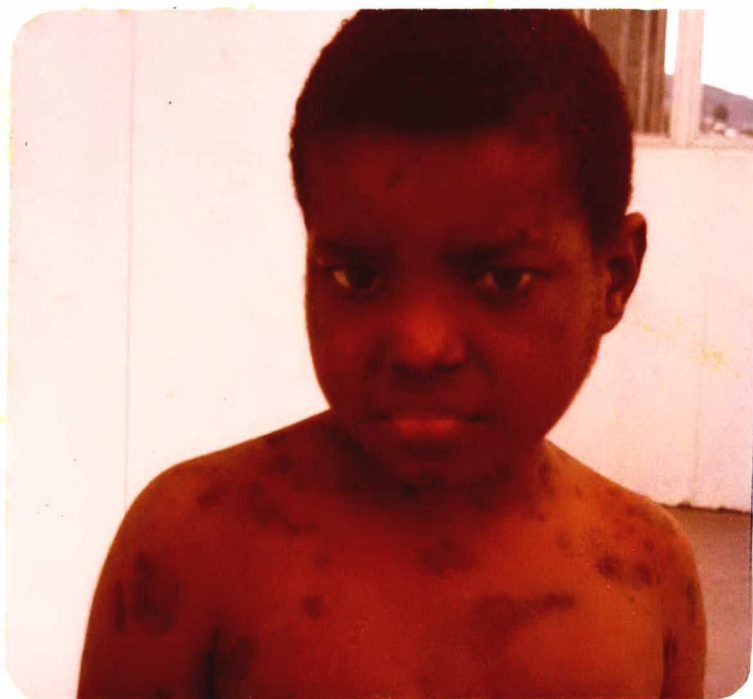
Dois fatores tornam esse caso interessante aqui no nosso meio: O primeiro é porque a nossa zona não é de incidência dessa moléstia, já que a frequência é perímetro rural (1,15,6), ainda o nosso estado, também não é palco dessa enfermidade, entretanto fica estabelecendo vizinhança com um dos estados onde ela ocorre edêmicamente,

que é o Paraná seguido por São Paulo, Mato Grosso, Minas Gerais e Distrito Federal (1,17,6). O Segundo fator é representado pela faixa etária a qual é a de adultos jovens as mais acometidas, sendo um pouco mais raro a ocorrência em criança (1,17), sobretudo aqueles que pertencem a zona urbanas como é o caso desse paciente.

O sinal de NIKOLSKI, o qual não é patognóstico de Pênfigo mas, comum a muitas dermatoses e, que é dito positivo quando ao se friccionar fortemente sobre uma área de pele, há o desgarramento desta (1,6,13,14,17,18), esteve presente durante todas as exacerbações do quadro e desaparecida toda vez que havia regressão após o tratamento corticosteróide; Uma manifestação clínica também muito representativa e importante o que ocorre frequentemente é o queimor ou ardência por todo o corpo do penfigoso (1,6,17), dando inclusive a origem do nome "FOGO SELVAGEM" (2).

Outras dermatoses podem ocorrer simultaneamente com o pênfigos, muitas vezes gerando dificuldades diagnósticas (16).

O quadro histológico revelou se tratar o presente caso, de Pênfigo Foliáceo, figura 3, ficando o restante das investigações diagnósticas, fora de utilidade prática, tendo apenas valor acadêmico, e o tratamento segundo preconizam a maioria dos autores (1,2,3,6,8,13,14,16,17,18), é a corticoide-terapia e medidas gerais as quais sozinhas não alcançam nenhuma melhora. (Fig. 3)



Paciente após tratamento com triancinolona, e atualmente em dose de manutenção de 16 mg., mostrando as lesões hiperpigmentares.

O presente caso ficou registrado como Pênfigo Foliáceo do tipo crônico resistente, e dependente de corticóide para poder manter a melhora do quadro clínico dermatológico limpo sem lesões, ape-

nas com áreas de hiperpigmentação como mostra a figura figura 3. E assim o paciente teve alta no dia 06/11/80, com dose de manutenção de 12 mg., dias, e com consulta ambulatorial de 30 em 30 dias' para a avaliação.

SUMMARY

This report a Penphygus Foliáceus case, wich incided in a ten years boy that live on the city, cosntituting a relative rare case in our region

The clinical manifest as the same as Brasil's Central Penphygus foliaceus.

The skin biopsy confirmed the real diagnosis leads ' on the correct treatment; In this report is showed the clinical evolution and was made in the several internations.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- SAMPAIO, S.A. - Pênfigo foliáceo Sul Americano - Rev. de Med. ' 54,2 153-160, Maio 70
- 2- MESQUITA, A.P.- Tribuna Médica - Pênfigos - 352, 54-68, Junho 69.
- 3- ABREU, L.C.- Pênfigo Foliáceo Doença de Auto agressão - 169/173 O Hospital, vol 76/2 Agosto de 69 - RJ - Guanabara.
- 4- BARBIERI A. RICERCHI - Virologique Sulle Dermatose Penfigose - Terapia 47, 131, 1962
- 5- CROSTI A. GIANOTTI F. & HAHN E; RUBOL AD. & RONCHI E. - Virological investigacion on the brasilian Penfhigus Foliaceis -' Bol. Ist. Sier Mil. 44, 3 1965
- 6- ARANHAS C.J. - Pênfigo Foliáceo - Aspecto clínico e epidemiológico. Ed. melhoramentos S. Paulo - 1942
- 7- MESUMEA V. - Acerca do Valor das Recentes Aquisições experimentais sobre etiopatogenia do pênfigo -Gazeta Sanitária XVIII ' 121 -124 1969.
- 8- PAULIER V. M. C. - Nuevo Hormom de La Hipófisis, Homom del Metabolism Epitelial, Libreria Hchette S.A. Motevidêu 1952.
- 9- CROSTI A. GIANOTTI F. & RUBOLAD - Serological diferenciacion Of' Four Viral Strins Of the Penphygus, Group Dermatosis. Bol ' Ist. Sier. Mil 42 1, 1963
- 10- HADLER W. A. - Hematologia do Pênfigo Foliáceo, Arqu. Derm. e Sif. S. Paulo 13: 3 - 276, 1949 50 -51.
- 11- GIACOMETTI G. & BUBOLA D. - Invasione tērmica di Um Virus Isolado do Pênfigo. Bol. Ist. Sier. Mil 44, 1, 1965.
- 12- GUALBERTO L. CAMPOS E. - An VII Cong. Bras. de Medicina e cirurgia Belo Horizonte 24ª Sessão Ordinária, 26 de Abril de 1912.
- 13- MOURÃO B.M. - Investigaçãõ Sobre a Natureza Infecciosa a Virus do Pênfigo Foliáceo - Arqu. Derm. e Sif. de São Paulo, 5: 53-80' Março Dezembro 1941.
- 14- VIEIRA J.P.B. - Algumas pesquisas sôbre "FOGO SELVAGEM" no Estado de São Paulo - Brasil Med. 55:561-568 (16 Agosto de 1941).

- 15- MOURÃO B.M.VIEIRA J.P.B. -Tentativas de Transmissão de Pênfigo' Foliáceo a Animais de Laboratório. Empre. Graf. Rev. Dos Tribunais - São Paulo 1939.
- 16- HARRINGTON C.I. & SNEDON I.B. - Coexistence of bullous Penphig_o is And Penfigus Foliaceus - British Journal of Dermatology' 4: 100 - 441, 1979.
- 17- LEME C.A. - Pênfigo Foliáceo, Etiopatogrnia, Sintomatologia e Diagnóstico - O Hospital 65, 201, 1964.
- 18- ROCHA G.L. - Considerações sobre alguns casos de Pênfigo - O Hospital, 76, 223, 1969.

**TCC
UFSC
PE
0009**

N.Cham. TCC UFSC PE 0009

Autor: Nunes, Luiz Albert

Título: Pênfigo foliáceo : Apresentação



972813727

Ac. 253659

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM