

Doença Penfigóide bolhosa em lactentes - relato de caso

Bullous Pemphigoid disease in infants – a case report

DOI:10.34119/bjhrv5n6-100

Recebimento dos originais: 24/10/2022

Aceitação para publicação: 24/11/2022

Laise Kosinski da Silva

Graduanda em Medicina

Instituição: Centro Universitário de Maringá (UNICESUMAR)

Endereço: Av. Guedner, 1610, Maringá - PR

E-mail: laise_kosinski_@hotmail.com.br

Emilene Dias Fiuza Ferreira

Pós-Doutorada em Ciências Farmacêuticas

Instituição: Centro Universitário de Maringá (UNICESUMAR)

Endereço: Av. Guedner, 1610, Maringá - PR

E-mail: emilene.ferreira@docentes.unicesumar.edu.br

Rodrigo de Oliveira Ramos

Especialista em Dermatologia

Instituição: Centro Universitário de Maringá (UNICESUMAR)

Endereço: Rua Coronel Dulcídio, 554, Ponta Grossa – PR

E-mail: oliramos167@gmail.com

RESUMO

Introdução: O pênfigo bolhoso é uma doença vesiculobolhosa autoimune predominante em idosos, sendo rara na população infantil e incomum em lactentes. A doença caracteriza-se inicialmente por coceira e escoriações que posteriormente evolui para a formação de bolhas, principalmente nas mãos e nos pés, além de acometimento da mucosa oral e genital. **Objetivo:** relatar o caso de um lactente de três meses, de histórico saudável, que veio ao pronto atendimento trazido pela mãe, com lesões subepidérmicas vesiculobolhosas há vinte dias de evolução. **Método:** as informações foram obtidas através da revisão de prontuário, entrevista com a mãe do paciente, registro fotográfico da evolução da doença e revisão da literatura. **Considerações finais:** A doença nas crianças possui melhor prognóstico do que em idosos e tem resultados satisfatórios através de corticoterapia oral.

Palavras-chave: doenças autoimunes, criança, Penfigoide bolhoso.

ABSTRACT

Introduction: Bullous pemphigus is an autoimmune vesiculobullous disease predominant in the elderly, being rare in children and uncommon in infants. The disease is initially characterized by itching and excoriations that later evolve to the formation of blisters, mainly on the hands and feet, besides the involvement of oral and genital mucosa. **Objective:** to report the case of a three-month-old healthy infant who came to the emergency room brought by his mother with vesiculobullous subepidermal lesions that had been evolving for twenty days. **Method:** The information was obtained through medical record review, interview with the patient's mother, photographic record of the disease's evolution and literature review. **Final considerations:** The

disease in children has a better prognosis than in the elderly and has satisfactory results with oral corticotherapy.

Keywords: autoimmune diseases, child, bullous Penphigoid.

1 INTRODUÇÃO

O penfigóide bolhoso (PB) faz parte de um grupo de doenças bolhosas autoimunes crônicas, da qual há a formação de bolhas subepidérmicas pelo corpo. É comum acometer os idosos, não tendo predileção por raça e sexo e raramente acomete bebês ¹.

A separação focal da epiderme e da derme é que resulta na formação de bolhas subepidérmicas. Nessa doença, os auto-anticorpos do PB são direcionados contra componentes da membrana basal. A maioria desses anticorpos pertence à classe das imunoglobulinas G e se liga principalmente a duas proteínas hemidesmossômicas: o antígeno de 180 kD (BP180) e o antígeno de 230 kD (BP230) ².

As manifestações cutâneas do PB são polimórficas. Geralmente começa com uma fase pruriginosa não bolhosa que pode persistir por dias a meses. Depois, aparecem placas urticariformes, eczematosas ou lesões semelhantes a nódulos, sendo de difícil diagnóstico. Forma-se bolhas tensas, serosas ou hemorrágicas de 1 a 3 cm de diâmetro, que aparecem na superfície epitelial ³.

As lesões têm predileção pelas áreas flexurais, particularmente face interna das coxas, virilha, axilas e parte inferior do abdome, podendo acometer todo o corpo, embora alguns doentes apresentam a doença de forma localizada. Pode haver comprometimento mucoso que ocorre em cerca de 10 a 35% dos doentes, limitado à mucosa bucal ⁴.

O diagnóstico da doença é feito através da relação entre quadro clínico, histopatologia e exames de imunofluorescência. A microscopia de imunofluorescência é o teste padrão-ouro para demonstrar os anticorpos ligados ao tecido. Na imunofluorescência direta encontram-se depósitos de IgG e complemento (C3) na zona da membrana basal, com IgG em torno de 90 a 95% dos casos e C3 em 100% deles. Depósitos de IgG raramente estão presentes na ausência de C3, mas a presença de IgA, IgM e IgE tem sido descrita. Na imunofluorescência indireta encontra-se IgG da subclasse IgG4, importante para o diagnóstico diferencial do penfigóide bolhoso em relação a outras dermatoses, como herpes gestacional, penfigóide cicatricial, epidermólise bolhosa adquirida, lúpus eritematoso sistêmico bolhoso, dermatite herpetiforme e dermatose por IgA linear. Desse modo, os níveis de anticorpos se relacionam diretamente com a atividade da doença ^{5,6}.

Três categorias de medicamentos podem ser usadas para tratar o PB. A primeira categoria são os anti-inflamatórios, como esteróides tópicos, sulfonamidas e antibióticos com propriedades anti-inflamatórias, como a tetraciclina. Outra classe de medicamentos consiste naqueles que diminuem a produção de anticorpos, como esteróides sistêmicos, azatioprina, metotrexato, micofenolato, ciclosporina e rituximabe. Finalmente, tratamentos que aumentam a eliminação de anticorpos anormais como plasmaferese e imunoglobulina intravenosa (IVIG) podem ser realizados ⁶.

O PB localizado pode ser tratado com sucesso apenas com esteróides tópicos. Já a doença mais extensa, geralmente é tratada com agentes anti-inflamatórios e imunossuppressores sistêmicos, como os corticosteróides orais ⁶. As doses orais de prednisona/prednisolona variam de 0,3 a 1,25 mg/kg de peso corporal/dia, o que geralmente controla a doença em 1-2 semanas. Depois, a dose é progressivamente reduzida e as bolhas cicatrizam sem deixar cicatrizes ⁷.

2 MATERIAL E MÉTODOS

Descreveremos o caso de um paciente do sexo masculino, 3 meses de idade, de histórico saudável, o qual veio ao pronto atendimento trazido pela mãe no período de março de 2021, para esclarecimento de lesões vesiculobolhosas presentes no corpo da criança.

As informações foram obtidas através da revisão de prontuário, entrevista com a mãe do paciente, registro fotográfico da evolução da doença e revisão da literatura.

3 RELATO DO CASO

3.1 ANAMNESE

Paciente H.S.C, branco, masculino, 3 meses. Nascido de cesárea, a termo, gestação sem intercorrências e pais sem comorbidades.

Realizou amamentação natural até 2 meses e após foi associada alimentação artificial por complemento.

Deu entrada no pronto atendimento em que se registrou lesões vermelhas e com bolhas de aparecimento súbito, localizadas no tronco, membros superiores e inferiores (FIGURA 1) e principalmente nas extremidades (FIGURA 2) com início há 20 dias.

A mãe do paciente nega estado febril, alterações do trato digestivo ou outras alterações relevantes.

Figura 1- Vesículas bolhosas localizadas no tronco, membros superiores e inferiores.



Fonte: Imagem do Autor.

Figura 2- Vesículas bolhosas nas extremidades



Fonte: Imagem do Autor.

3.2 EXAME DERMATOLÓGICO

Lesões eritemato-edematosas sobre base eczematosa em praticamente todo o tegumento e presença de vesículas bolhas tensas, algumas erodidas principalmente nas extremidades e na área da fralda.

Sem lesões nas mucosas.

3.3 HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

Hipóteses diagnósticas iniciais:

1. Acrodermatite enteropática primária – doença em lactentes com deficiência de zinco, principalmente quando não há amamentação natural exclusiva.
2. Doenças bolhosas na infância – Pênfigo, penfigóide bolhoso.

3.4 EXAMES SUBSIDIÁRIOS

Foi realizado exames de sangue como: Hemograma Completo, para verificar se há infecções agudas, seja virais ou bacterianas; Perfil Bioquímico Hepático através dos exames de Transaminase Pirúvica (TGP) e Transaminase Oxalacética (TGO) para avaliar a função hepática e afastar farmacodermia que possa afetar o fígado; Glicemia para avaliar a possibilidade do uso de corticóides no bebê; e dosagem de Zinco para afastar diagnóstico diferencial de Acrodermatite enteropática primária. Ainda, foram realizados exames de Ureia e Creatinina.

O exame anatomopatológico foi realizado através de um fragmento de pele com 1,0x0,5x0,4 cm, de superfície acastanhada, rugosa e fosca. Ao corte, tecido branco e elástico.

O exame de imunofluorescência direta e indireta não foi realizado por ser um exame mais específico, de alto custo e difícil de ser encontrado na maioria dos laboratórios e hospitais.

Mediante os exames de sangue juntamente com a biópsia, por meio de correlação clínico-laboratorial, concluiu-se o diagnóstico de dermatite bolhosa subepidérmica - penfigóide bolhoso.

3.5 CONDUTA

O tratamento instituído foi prednisolona 3mg/ml, sendo 2 ml por dia por 2 semanas, associado a doses regressivas retirando 0,5 ml por semana por 4 semanas.

3.6 EVOLUÇÃO

Após 4 semanas do início do tratamento, houve a remissão das bolhas do corpo do paciente (FIGURA 3).

Figura 3- Remissão das bolhas.



Fonte: Imagem do Autor.

Após 6 semanas, houve clareamento completo das lesões (FIGURA 4), com a suspensão de todos os medicamentos.

Figura 4- Clareamento completo das lesões.



Fonte: Imagem do Autor.

3.7 PROGNÓSTICO E ACOMPANHAMENTO

De acordo com a literatura, o prognóstico em lactentes e crianças é melhor do que os adultos, pelo seu curso autolimitado e pela sua boa resposta a corticoterapia.

O paciente nesse caso seguiu com acompanhamento ambulatorial mensal, por um período de 3 meses.

4 DISCUSSÃO

O penfigóide bolhoso (PB) é uma dermatose bolhosa subepidérmica ocasionada pela falta de união entre a epiderme e a derme. A etiologia da doença é desconhecida, porém, tem-se a participação de fenômenos imunes, na qual os auto-anticorpos são direcionados contra componentes da membrana basal. Esses anticorpos, em sua maioria, pertencem à classe das Imunoglobulinas G e se ligam a duas proteínas: BP180 e B230 dos hemidesmossomos².

A doença é caracterizada clinicamente por máculas eritematosas, pápulas e bolhas grandes, de conteúdo claro ou hemorrágico. No início, desenvolve-se prurido intenso com escoriações, evoluindo para as bolhas. As lesões possuem preferências pelas áreas flexurais, particularmente face interna das coxas, virilha, axilas e parte inferior do abdome, podendo acometer todo o corpo. Pode haver comprometimento mucoso que ocorre em cerca de 10 a 35% dos doentes, geralmente limitado à mucosa bucal. Os lábios são raramente acometidos⁶.

É necessário o diagnóstico baseado no quadro clínico, histopatologia e exame de imunofluorescência direta e indireta (caso seja possível ser realizado) para confirmar o caso⁵.

Como fator de risco, na literatura há alguns casos de associação do PB com neoplasia. Recentemente, o PB foi associado a doenças neurológicas como a doença cerebrovascular, demência, doença de Parkinson, epilepsia e esclerose múltipla. Há também alguma associação desta patologia com fármacos, como a furosemida, espironolactona, metformina+gliptinas e alguns neurolépticos⁸. Nesses casos, a descontinuação do fármaco agressor resulta em melhora⁹. Entretanto, há dúvidas na literatura se essa relação é real e pode afetar lactentes, pois essas doenças costumam ocorrer em faixa etária mais alta, como nos idosos.

Os corticosteroides sistêmicos são a base do tratamento (prednisona ou prednisolona 1 a 2 mg/kg/dia). Sulfapiridina, dapsona e azatioprina podem ser usados para poupar o uso de corticóides, principalmente no paciente infantil. O transtorno tende a regredir em média de 5 meses¹⁰.

A doença tem excelente prognóstico, melhor na população pediátrica que em adultos. Pode haver recidivas, apesar de menor intensidade que o primeiro episódio¹⁰.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O pênfigo bolhoso é uma doença rara e incomum na prática diária, principalmente na população pediátrica. O conhecimento e exposição do caso é importante para que profissionais possam ter referências quando se depararem com casos de dermatoses bolhosas, visto que há uma grande similaridade entre elas. Assim, é preciso considerar a relevância do diagnóstico e conduta precoce do caso, visando a melhor qualidade de vida do paciente e reduzindo as chances de recorrência da doença.

REFERÊNCIAS

1. MARTINS, C. I.; BISOL, A. H. Pênfigo bolhoso em lactente: um relato de caso. *Perspectivas Experimentais e Clínicas, Inovações Biomédicas e Educação em Saúde*. PECIBES, 2020, 02, 30-37.
2. DE VEGA, I. F. et al. Bullous pemphigoid: clinical practice guidelines. *Actas Dermosifiliogr*. 2014 May;105(4):328-46. English, Spanish. DOI: 10.1016/j.ad.2012.10.022. Epub 2013 Mar 26. PMID: 23540594
3. BAGCI, I. S. et al. Bullous pemphigoid. *Autoimmunity Reviews*. Volume 16, Issue 5, 2017, Pages 445-455, ISSN 1568-9972.
4. RIVITTI, E. *Manual de Dermatologia Clínica de Sampaio e Rivitti*. Porto Alegre: Artes Médicas, 2014.
5. CUNHA, PR.; BARRAVIERA, S.R.C.S. Dermatoses bolhosas autoimunes. *An Bras Dermatol*. 2009;84(2):111-24.
6. PARELLADA, J. et al. A Case of Bullous Pemphigoid: A Prevalent and Potentially Fatal Condition. *Cureus*. 2018;10(4):e2533. Published 2018 Apr 25. doi:10.7759/cureus.2533
7. KHANDPUR, S.; VERMA, P. Bullous pemphigoid. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2011;77:450-455.
8. SIMÕES, ISABEL MARIA GAMA, & FERREIRA, OLGA. (2018). Bullous pemphigoid: a case report. *Revista Portuguesa de Medicina Geral e Familiar*, 34(2), 96-100
9. BOLOGNIA JL.; JORIZZO JL.; SCHAFFER JV. *Dermatology*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2012.
10. SOUSA ACM, SILVA AP. Penfigóide bolhoso - Relato de caso. *Resid Pediatr*. 2018;8(2):82-84 DOI: 10.25060/residpediatr-2018.v8n2-03