Data de Submissão: 22/07/2025
Data de Aprovação: 20/08/2025

RELATO DE CASO

Penfigoide bolhoso em lactente: relato de caso

Bullous pemphigoid in an infant: a case report

Maria Luiza de Andrade Correia[1], Andrea Gisele Pereira Simoni[2]

Palavras-chave:
Penfigoide bolhoso, Dermatologia, Relatos de casos.

Resumo

O penfigoide bolhoso (PB) é uma enfermidade autoimune rara na infância, caracterizada pela formação de bolhas subepidérmicas. Relata-se o caso de um lactente do sexo masculino, de 5 meses de idade, que apresentou quadro de lesões cutâneas pruriginosas e difusas, evoluindo para bolhas tensas, inicialmente diagnosticadas erroneamente como escabiose. O diagnóstico de PB foi confirmado por exame histopatológico e imunofluorescência direta. Instituiu-se terapia com corticoide sistêmico, resultando em resolução completa das lesões. Este caso ressalta a importância de considerar o PB no diagnóstico diferencial de dermatoses bolhosas na primeira infância, a fim de possibilitar tratamento precoce e eficaz.

Keywords:
Pemphigoid, bullous, Dermatology, Case reports.

Abstract

Bullous pemphigoid (BP) is a rare autoimmune disease in childhood, characterized by the formation of subepidermal blisters. We report the case of a 5-month-old male infant who presented with diffuse, pruritic skin lesions that progressed to tense bullae, initially misdiagnosed as scabies. The diagnosis of BP was confirmed through histopathological examination and direct immunofluorescence. Systemic corticosteroid therapy was initiated, resulting in complete resolution of the lesions. This case underscores the importance of considering BP in the differential diagnosis of blistering dermatoses in early infancy, in order to enable prompt and effective treatment.

[1] Universidade Federal de Santa Catarina, Pediatria, Residência Pediátrica - Florianópolis – Santa Catarina - Brasil.
[2] Hospital Infantil Joana de Gusmão, Pediatria, Dermatologia Pediátrica - Florianópolis – Santa Catarina - Brasil.

Endereço para correspondência:
Maria Luiza de Andrade Correia
Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, SC, Brasil. E-mail: maria.l.andrade@posgrad.ufsc.br.

DOI: https://doi.org/10.25060/residpediatr-2026-1521
Creative Commons. Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International.

INTRODUÇÃO

Penfigoide bolhoso (PB) é uma doença autoimune crônica que acomete principalmente a população idosa, sendo considerada extremamente rara na faixa etária pediátrica. Até 2015, menos de 100 casos pediátricos haviam sido descritos na literatura, sendo o primeiro relatado em 1977[1,2].

Dentro da população pediátrica, os grupos etários mais afetados são os lactentes e os adolescentes, com predomínio nos lactentes. Nessa faixa etária, a média de idade ao início dos sintomas é de aproximadamente 4,5 meses, sendo a forma moderada a grave (com acometimento superior a 10% da superfície corpórea) observada em mais de 80% dos casos[3].

Do ponto de vista clínico, a doença pode ser facilmente confundida com outras dermatoses bolhosas da infância, como o pênfigo vulgar e a dermatose por IgA linear, o que torna a análise histológica essencial para a diferenciação diagnóstica e para o estabelecimento do manejo adequado[4,5].

Por se tratar de uma condição rara em pediatria, o presente artigo tem como objetivo relatar um caso clínico, ressaltando a importância de incluí-la no diagnóstico diferencial das dermatoses bolhosas na infância, a fim de favorecer o reconhecimento precoce e o tratamento oportuno.

RELATO DE CASO

Lactente do sexo masculino, 5 meses de idade, foi admitido no pronto-socorro de um hospital pediátrico por irritabilidade e surgimento de lesões cutâneas difusas com seis dias de evolução. Previamente saudável, sem antecedentes de hospitalizações, filho único de pais não consanguíneos. Antecedente familiar relevante para doenças atópicas: mãe com dermatite atópica, asma e rinite alérgica.

No início do quadro, foi avaliado e diagnosticado com escabiose. Foi prescrito tratamento com loção de enxofre a 10%, porém sem melhora clínica.

As lesões iniciaram-se como máculas hiperemiadas em face e pescoço, associadas a pápulas e pequenas vesículas nos pés, com prurido intenso. Evoluíram para placas eritematosas com centro mais claro, em aspecto alvoide, progredindo para bolhas tensas (>1 cm de diâmetro), de conteúdo claro, predominantemente nos pés. Apresentou dois episódios febris autolimitados, sem recorrência, e sem outros sintomas sistêmicos.

Ao exame físico, observavam-se lesões em placas eritematosas, arredondadas e confluentes em tronco e membros, edema facial e de couro cabeludo, além de crostas melicéricas sobre áreas de escoriação. Bolhas íntegras estavam presentes próximas aos lábios, enquanto bolhas rotas nas plantas expunham áreas desnudas. Pequenas bolhas permaneciam íntegras. A mucosa oral não apresentava alterações (Figura 1).

Diante do quadro de lesões bolhosas sobre placas urticariformes, foi realizada biópsia de pele. O exame histopatológico e a imunofluorescência direta evidenciaram clivagem subepidérmica preenchida por células inflamatórias, predominantemente eosinófilos e células de

Figura 1. Lesões cutâneas vesicobolhosas com áreas denudadas (bolhas rotas) em regiões acras. Observam-se também placas eritematosas confluentes com aspecto urticariforme.

Langerhans (Figura 2). Os achados foram compatíveis com o diagnóstico de penfigoide bolhoso.

Iniciou-se tratamento com prednisolona oral na dose de 2 mg/kg/dia, com resposta clínica favorável. O paciente recebeu alta para acompanhamento ambulatorial, com resolução completa das lesões em duas semanas de terapia corticosteroide (Figura 3).

O corticoide foi suspenso de forma gradual, sem recorrência das lesões. Até o momento da redação deste relato, o paciente permanece em acompanhamento dermatológico, sem recidiva há aproximadamente seis meses.

DISCUSSÃO

A etiologia do PB ainda é incerta, embora haja relatos de casos associados à vacinação. No entanto, considerando a alta frequência de imunizações durante o primeiro ano de vida, sugere-se que essa associação possa ser apenas coincidência[3,6].

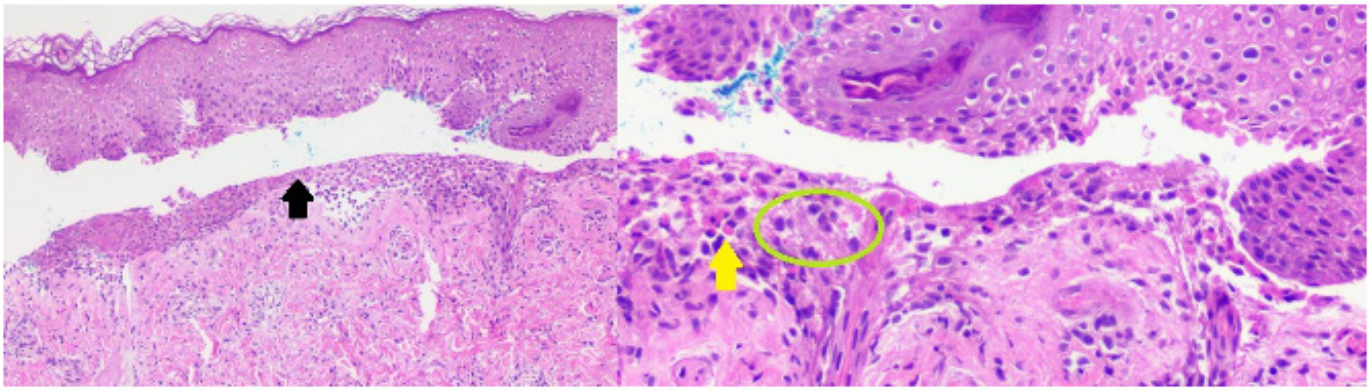

Figura 2. Secção histológica da pele demonstrando área de clivagem subepidérmica (seta preta) contendo células inflamatórias, predominantemente eosinófilos (seta amarela) e histiócitos epitelioides (em verde).

Figura 3. Pele íntegra com discretas manchas hiperpigmentadas residuais, seis meses após o tratamento.

Do ponto de vista clínico, a maioria dos casos apresenta-se com pápulas e placas urticariformes pruriginosas, que evoluem para bolhas tensas. Geralmente, essas lesões acometem mais de 10% da superfície corporal, com predomínio em palmas, plantas e cabeça[3-5]. Um importante diagnóstico diferencial é a dermatose bolhosa por IgA, caracterizada por pápulas eritematosas cercadas por bolhas, formando o padrão clássico de "colar de pérolas"[3,7].

No presente caso, o PB não foi inicialmente considerado, apesar da apresentação clínica típica, em razão da sua raridade na população pediátrica, o que levou ao tratamento inicial para uma condição mais comum.

Do ponto de vista fisiopatológico, são produzidos autoanticorpos contra os antígenos do penfigoide bolhoso 180 (anti-BP180 ou colágeno XVII) e 230 (anti-BP230), componentes de adesão conhecidos como hemidesmossomos. A presença desses anticorpos desencadeia uma resposta inflamatória predominantemente eosinofílica, que resulta em dano tecidual e formação de bolhas subepidérmicas. A imunofluorescência direta demonstra depósito linear de imunoglobulina G (IgG) e complemento C3 (C3) ao longo da membrana basal epidérmica[8,9]. No caso em questão, a avaliação histopatológica da biópsia cutânea revelou achados compatíveis com os descritos na literatura, sendo essencial para a confirmação diagnóstica.

O diagnóstico baseia-se na apresentação clínica típica de bolhas, principalmente em regiões acras, e é confirmado por biópsia com imunofluorescência direta, que mostra depósito linear de IgG e/ou C3 na membrana basal[3]. A detecção de autoanticorpos como anti-BP230 e, especialmente, anti-BP180 pode reforçar o diagnóstico[8]. A dosagem de autoanticorpos circulantes não foi realizada neste caso por indisponibilidade do exame na instituição.

O tratamento, na maioria dos casos, é feito com corticoides, que podem ser administrados de forma tópica ou sistêmica, a depender da gravidade. Em casos refratários, podem ser utilizados medicamentos como dapsona, imunoglobulinas, rituximabe, ciclosporina, azatioprina e micofenolato[1,3]. Um relato recente descreveu sucesso terapêutico com baricitinibe, fármaco já utilizado em adultos, em lactente resistente à terapia corticosteroide[10]. No presente caso, o paciente apresentou boa resposta à corticoterapia isolada, sem necessidade de outras intervenções.

O prognóstico é geralmente favorável, com remissão em semanas a meses e baixa taxa de recorrência. Quando presente, a recidiva costuma estar associada a infecções ou à retirada precoce do corticoide[1,8]. O paciente segue em acompanhamento ambulatorial, sem sinais de recorrência até o momento.

O termo de consentimento para elaboração do relato e utilização das imagens foi obtido junto aos responsáveis legais, e o estudo foi aprovado 88118125.7.0000.5361.

Em conclusão, este relato contribui para a literatura sobre uma condição rara e destaca a importância de se considerar o penfigoide bolhoso no diagnóstico diferencial das dermatoses bolhosas em pacientes pediátricos. O reconhecimento precoce e o tratamento adequado são fundamentais para melhores desfechos clínicos e melhora na qualidade de vida.

INFORMAÇÕES ADICIONAIS

Financiamento: Os autores declaram que não receberam financiamento específico para a realização deste estudo.

Conflito de interesses: Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Número CAAE de aprovação no Comitê de Ética: 88118125.7.0000.5361

REFERÊNCIAS

1. Marathe K, Lu J, Morel KD. Bullous diseases: kids are not just little people. Clin Dermatol. 2015;33(6):644-56. DOI: https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2015.09.007.
2. Gould WM, Zlotnick DA. Bullous pemphigoid in infancy: a case report. Pediatrics. 1977;59(6):942-5. DOI: https://doi.org/10.1542/peds.59.6.942.
3. Schwieger-Briel A, Moellmann C, Mattulat B, Ludwig RJ, Zillikens D, Schmidt E, et al. Bullous pemphigoid in infants: characteristics, diagnosis and treatment. Orphanet J Rare Dis. 2014;9:185. DOI: https://doi.org/10.1186/s13023-014-0185-6.
4. Godoy LS, Santos GMD, Braga GAC, Cansino HCSIT, Recife MFOS, Macedo C, et al. Penfigoide bolhoso no lactente e seu principal diagnóstico diferencial: dermatose bolhosa por IgA linear. Resid Pediatr. 2023;13(2). DOI: https://doi.org/10.25060/residpediatr-2023.v13n2-549.
5. Sousa ACM, Silva AP. Penfigoide bolhoso: relato de caso. Resid Pediatr. 2018;8(2):82-4. DOI: https://doi.org/10.25060/residpediatr-2018.v8n2-03.
6. Ferreira BR, Vaz AS, Ramos L, Reis JP, Gonçalo M. Bullous pemphigoid of infancy: report and review of infantile and pediatric bullous pemphigoid. Dermatol Online J. 2017;23(2):13030/qt1fg0f011. DOI: https://doi.org/10.5070/D3232033972.
7. Schultz B, Hook K. Bullous diseases in children: a review of clinical features and treatment options. Paediatr Drugs. 2019;21(5):345-56. DOI: https://doi.org/10.1007/s40272-019-00349-3.
8. Wang PY, Niu H, Yin YK, Yin GW. Multiple blisters in a 6-month-old infant. Pediatr Dermatol. 2024;41(2):331-3. DOI: https://doi.org/10.1111/pde.15457.
9. Cole C, Vinay K, Borradori L, Amber KT. Insights into the pathogenesis of bullous pemphigoid: the role of complement-independent mechanisms. Front Immunol. 2022;13:912876. DOI: https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.912876.
10. Zhou W, Tan Y, Chen X, Zhang W, Sun Z, Shen Y, et al. Successful treatment of infantile refractory bullous pemphigoid with baricitinib. Australas J Dermatol. 2024;65(8):642-6. DOI: https://doi.org/10.1111/ajd.14345.