Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

Data de Submissão: 19/10/2015
Data de Aprovação: 10/01/2017

RELATO DE CASO

# Penfigoide bolhoso - Relato de caso

## *Bullous pemphigoid - Case report*

Ana Claudia Machado de Sousa[1], Adriana Prazeres da Silva[2]

**Palavras-chave:**
penfigoide bolhoso, autoimunidade, corticosteroides.

## Resumo

O penfigoide bolhoso (PB) é uma doença autoimune crônica, autolimitada, com formação de bolhas e que acomete principalmente idosos. Sua ocorrência na população pediátrica é rara. Caracteriza-se por erupção vesicobolhosa generalizada, sendo as bolhas tensas, de conteúdo seroso ou hemático. Lactente do sexo feminino, 2 meses, apresentando história de lesões bolhosas inicialmente em palmas e plantas. Cerca de 1 semana após o surgimento dessas lesões houve aparecimento de eritema intenso associado a secreção purulenta em alguns locais. Foi internada e recebeu antibioticoterapia endovenosa. As lesões bolhosas persistiram. Foi realizada biópsia de uma das lesões e o material foi enviado para estudo anatomopatológico e imunofluorescência direta (IFD). Os resultados foram compatíveis com penfigoide bolhoso. Foi iniciado tratamento com prednisolona, com melhora progressiva. Essa dermatose bolhosa tem curso clínico benigno. Os corticosteroides sistêmicos são a base do tratamento. O transtorno regride dentro de 1 ano e tem excelente prognóstico. Por ser uma afecção rara, o conhecimento das características é importante para o diagnóstico diferencial de outras doenças bolhosas na infância.

**Keywords:**
Pemphigoid, Bullous, Hydroxycorticosteroids, Autoimmunity.

## Abstract

Bullous pemphigoid (BP) is a chronic, self-limiting, blistering autoimmune disease that mainly affects the elderly. Its occurrence in children is rare. It is characterized by generalized bullous eruptions and tense blisters with either serous or hemorrhagic content. This is a case report of a 2-month-old female infant presenting a history of bullous lesions, initially on the palms and plantae. Approximately 1 week after the appearance of these lesions, an intense erythema appeared, associated with purulent secretion in some locations. The patient was hospitalized and received intravenous antibiotic therapy. The bullous lesions persisted. A biopsy of one of the lesions was performed, and the material was sent for histopathological study and direct immunofluorescence. The results were compatible with BP. Treatment was started with prednisolone, with progressive improvement. This type of bullous dermatosis has a benign clinical course. Systemic corticosteroids are the basis of treatment. The disorder regresses within 1 year and has an excellent prognosis. Because it is a rare condition, knowledge of its characteristics is important for the differential diagnosis of other bullous diseases in childhood.

[1] Médica Residente de pediatria - Médica Residente de Pediatria, Campo Grande, MS, Brasil.
[2] Pediatra com especialização em Dermatologia Pediátrica (HC - UFPR) - Preceptora da Residência Médica no Hospital Regional do Mato Grosso do Sul, Campo Grande, MS, Brasil.

**Endereço para correspondência:**
Ana Claudia Machado de Sousa.
Hospital Regional do Mato Grosso do Sul. Rua 12 número , nº 265, Bairro centro, Ceres, Goiás, Brasil.
CEP: 00000-000. E-mail: anaclaudiamachadodesousa@hotmail.com

## INTRODUÇÃO

O penfigoide bolhoso (PB) é uma doença autoimune crônica, autolimitada, com formação de bolhas e que acomete principalmente idosos de todas as raças[1]. Sua ocorrência na população pediátrica é rara, tendo sido relatados cerca de 60 casos, sendo 10 em lactentes. Caracteriza-se por erupção vesicobolhosa generalizada, sendo as bolhas tensas, de conteúdo seroso e/ou hemático. As autoras descrevem o caso de uma lactente de dois meses, internada para esclarecimento de lesões cutâneas vesicobolhosas. O estudo por imunofluorescência direta (IFD) conduziu ao diagnóstico de penfigoide bolhoso. O tratamento consistiu na administração de corticosteroide oral, com evolução favorável.

## RELATO DE CASO

Lactente, sexo feminino, branca, 2 meses e 28 dias, apresentando história de lesões bolhosas inicialmente em palmas e plantas, com posterior disseminação para todo o corpo Figuras 1 e 2. Tratava-se de uma filha de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos. Não havia antecedente familiar de atopia, nem de doença autoimune. A história obstétrica revelou parto cesárea às 39 semanas, com história de pré-eclâmpsia materna. Os antecedentes pessoais patológicos eram irrelevantes.

Cerca de 1 semana após o surgimento dessas lesões, as mesmas apresentaram eritema intenso associado a secreção purulenta em alguns locais. Procurou atendimento médico, quando, pela extensão do quadro, foi indicada internação hospitalar e início de antibioticoterapia endovenosa. Não havia lesões em mucosas.

Os exames laboratoriais da admissão apresentavam os seguintes resultados: Hb: 11,6 g/dl; Ht 32,8%; leucócitos: 9.300/mm$^3$; segmentados: 25%; linfócitos: 58%; bastões: 1%; eosinófilos: 10%; monócitos: 6%; plaquetas: 292.000/ mm$^3$; PCR: 0,5 mg/dl; albumina: 3,9 g/dl; globulina: 2,3 g/dl; sódio: 136 meq/l; potássio: 4,9 meq/l; cálcio: 10,8 mg/dl; magnésio: 2 mg/dl; VDRL: não reagente; Teste rápido para HIV: não reagente. Fez uso de penicilina cristalina e oxacilina por 10 dias.

Com a medicação, as lesões apresentaram melhora dos sinais flogísticos, mas as bolhas persistiram. Diante disso, foi realizada biópsia de uma das lesões e o material foi enviado para estudo anatomopatológico e imunofluorescência direta (IFD). A IFD apresentou como resultado: depósitos lineares de IgG e C3 em membrana basal da epiderme. E o anatomopatológico: dermatose bolhosa subepidérmica.

Ambos os resultados compatíveis com penfigoide bolhoso. Após este resultado foi iniciado tratamento com prednisolona (1 mg/kg/dia), com melhora progressiva das lesões. Ao exame físico, 9 dias após início da corticoterapia, a paciente não apresentava mais lesões em região palmo-plantar. Fez-se uso contínuo da medicação (prednisolona) por 3 meses, quando foi iniciado desmame gradual.



**Figura 1.** Bolhas íntegras e rotas.

## DISCUSSÃO

O penfigoide bolhoso (PB) é uma dermatose autoimune subepidérmica que acomete, geralmente, idosos com mais de 70 anos, sem predileção étnica, racial ou sexual[2]. O primeiro caso na infância foi relatado em 1970. A partir de então, poucos casos acometendo a população pediátrica foram observados[3].

O distúrbio é autoimune, sendo que autoanticorpos da classe IgG dirigem-se contra antígenos (230 KD e 180 KD, designados como BP 230 Ag1 e BP 180 Ag2) localizados na placa hemidesmossômica, provocando o surgimento de lesões vesicobolhosas subepidérmicas.

Clinicamente, as bolhas são tensas, de conteúdo seroso e/ou hemático e se assentam sobre pele eritematosa ou normal. Nos membros a distribuição das lesões é predominantemente flexural. As mucosas oral, nasal e conjuntival são atingidas em cerca de 30% dos casos[4]. Inicialmente, a doença pode se manifestar com prurido, placas eritematosas que evoluem para grandes bolhas tensas, por vezes com conteúdo



**Figura 2.** Bolhas tensas com conteúdo seroso.

hemorrágico. O sinal de Nikolsky está caracteristicamente ausente e as bolhas não se estendem ou aumentam em tamanho como acontece com os pacientes com pênfigo vulgar.

O penfigoide bolhoso pode ser clinicamente indistinguível de outras dermatoses bolhosas do lactente, por isso, é fundamental a realização de exames subsidiários. Leucocitose, eosinofilia e o aumento da IgE sérica total estão quase sempre presentes. Alguns autores apontam peculiaridades clínicas do PB na infância que podem contribuir para o diagnóstico diferencial, como o acometimento frequente de mãos e pés, sendo geralmente a forma de apresentação inicial da doença. A ocorrência de lesões na face também é muito comum[5]. As bolhas têm resolução sem cicatriz.

A biópsia da lesão revela bolha subepidérmica. A IFD revela deposição de C3 e IgG, sendo positiva em 80% dos casos. O curso clínico do penfigoide bolhoso infantil é benigno. Na maioria dos casos é útil o recorrer ao tratamento farmacológico para encurtar a sua duração e minimizar os sintomas associados.

Os corticosteroides sistêmicos são a base do tratamento (prednisona ou prednisolona 1 a 2 mg/kg/dia). Sulfapiridina, dapsona e azatioprina podem ser usados como poupadores de corticoide. O transtorno regride dentro de 1 ano (média de cinco meses) e tem excelente prognóstico. As recorrências, de menor intensidade que o episódio inicial, são frequentes.

Em 1990, foi descrito por Anhalt, o pênfigo paraneoplásico (PPN). Essa dermatose autoimune é ocasionada por autoanticorpos contra a epiderme, que são aparentemente produzidos pelas células tumorais[6]. Desde então, têm-se pesquisado a associação entre as dermatoses bolhosas e malignidade, em adultos[7]. Em crianças não existe relato dessa associação.

## CONCLUSÃO

O penfigoide bolhoso é uma doença rara, com poucos casos descritos na população pediátrica. O conhecimento das características é importante para o diagnóstico diferencial de doenças bolhosas na infância. A corticoterapia é a base do tratamento, mas os cuidados com a limpeza local e tratamento de infecções secundárias são de extrema importância. O presente caso mostra a importância de se considerar esse diagnóstico na população pediátrica.

## REFERÊNCIAS


1. Amy S, Paller A; Mancini MD. Dermatologia pediátrica - Tratado de doenças da pele na infância e na adolescência. 3° edição. Rio de Janeiro: Elsevier, 2006. P.536
2. Fisler RE, Saeb MD, Liang M, Renee MD, Mckee PH. Childhood bullous pemphigoid: a clinicopathologic study and review of the literature. Am J Dermatopathol. 2003 Jun;25(3):183-9.
3. Zanella RR, Xavier TA, Tebcheranill AJ, Aokill V, Sanchez PG. Penfigóide bolhoso no adulto mais jovem: relato de três casos. An. Bras. Dermatol. [Internet]. 2011 Apr [citado em 2015 Abr 13] ; 86(2): 355-358. http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962011000200023
4. Sousa B, Mota A, Morgado H, Lopes JM, Dias JA. Penfigóide bolhoso em lactente. Acta Med Port [Internet]. 2005 [citado em 2015 Fev 02]; 18: 159-162. Disponível em: http://www.actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/article/viewFile/1008/676
5. Quattino AL, Silveira JCG, Kawakubo AM, Xavier V, Rochael MC. Penfigóide bolhoso no lactente. An Bras Dermatol. [Internet] 2007 [citado em 18 Abr 2015];82(1):87-9. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/abd/v82n1/v82n01a12.pdf
6. Porro AM. Pênfigo paraneoplásico. Boletim Dermatológico da UNIFESP [Internet]. 2008 [citado em 03 Fev 2015];Ano V(20). Disponível em: http://www2.unifesp.br/dderma/pdf/ed_20_5_etiopatogenia.pdf
7. Fernndes NC, Bedran JL, Nascimento MCF, Gurgel, PJC, Paz, PAL, Maceira JMP. Penfigóide bolhoso e câncer. An. Bras. Dermatol. [Internet] 1990 [citado em 28 Mar 2015];67(1). Disponível em: http://www.anaisdedermatologia.org.br/detalhe-artigo/933/Penfigoide-bolhoso-e-cancer