

## Pênfigo bolhoso em lactente: um relato de caso



Bullous Pemphigus in Infant: A Case Report

Isabela Cristina Martins<sup>1</sup>, Andrea Helena Bisol<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Residência médica em Pediatria pela UFMS;

<sup>2</sup>Médica pediatra, orientadora.

### Resumo

O Pênfigo bolhoso é uma doença vesiculobolhosa auto-imune que afeta predominantemente indivíduos idosos. A sua ocorrência é rara na idade pediátrica e excepcional em lactentes. Descreveremos o caso clínico de um lactente de quinze meses, previamente saudável, internado para esclarecimento de lesões cutâneas eritemato-vesiculobolhosas com vinte e cinco dias de evolução. Na grande maioria dos casos o quadro clínico é similar a forma do adulto, mas possui algumas peculiaridades, como, acometimento preferencial das regiões palmo plantares e envolvimento mais frequente das mucosas oral e genital. Possui melhor prognóstico do que os adultos, quer pelo seu curso autolimitado, quer pela sua boa resposta a corticoterapia. O prognóstico da doença na infância é benigno. A maioria dos casos dura menos de um ano, porém há relatos isolados com duração superior a dois anos.

### Abstract

Bullous pemphigoid is an autoimmune vesiculobullous disease that predominantly affects elderly individuals. Its occurrence is rare in pediatric age and exceptional in infants. We will describe the clinical case of a fifteen-month-old, previously healthy infant, hospitalized for clarification of erythematous-vesiculobullous skin lesions with twenty-five days of evolution. In the vast majority of cases, the clinical picture is similar to that of the adult, but it has some peculiarities, such as preferential involvement of the plantar regions and more frequent involvement of the oral and genital mucosa. It has a better prognosis than adults, either for its self-limited course or for its good response to corticotherapy. The prognosis of the disease in childhood is benign. Most cases last less than a year, but there are isolated reports lasting more than two years.

<http://www.seer.ufms.br/index.php/pecibes/index>

\*Autor correspondente:  
Isabela Cristina Martins.  
E-mail do autor:  
isa\_martinsc@hotmail.com

Palavras-chave: Pênfigo bolhoso. Vesicubolhosas. Pediatria.

*Keywords: Bullous pemphigus. Vesicubulous. Pediatrics.*

## 1. Introdução

O pênfigo bolhoso infantil, foi descrito pela primeira vez em 1970, e é uma das dermatoses bolhosas pediátricas de menor frequência. De aproximadamente 60 casos publicados na literatura, cerca de 16% ocorreram em lactentes. O PB representa um grupo de dermatoses bolhosas de etiologia desconhecida, que se caracterizam pela perda da união entre a epiderme e derme, sendo que a participação de fenômenos autoimunes esta demonstrada pela presença de anticorpos que reagem a componentes dos hemidesmossomas da membrana basal. Na generalidade o quadro clínico é sobreponível a forma do adulto, mas possui algumas peculiaridades, a saber, atingimento preferencial das regiões palmo plantares em envolvimento mais frequente das mucosas oral genital e melhor prognóstico, quer pelo seu curso autolimitado, quer pela sua boa resposta a corticoterapia.

## 2. Material e Métodos

O pênfigo bolhoso é uma doença vesiculobolhosa auto-imune que afeta predominantemente indivíduos idosos. A sua ocorrência é rara na idade pediátrica e excepcional em lactentes. Faremos o relato de caso transversal de caráter descritivo de um lactente de quinze meses, previamente saudável, internado na enfermaria pediátrica do HUMAP no período de abril a maio de 2018, para esclarecimento de lesões cutâneas eritemato-vesiculobolhosas.

A criança veio encaminhada de uma Unidade Básica de saúde, onde estava em acompanhamento e tratamento há 25 dias, não sendo possível realizar o diagnóstico e os tratamentos corretos, com necessidade de consulta especializada. Descreveremos esse caso a fim de expor um caso incomum na prática diária, para que assim outros profissionais possam ter referências quando se depararem com casos semelhantes e assim realizarem diagnóstico e tratamento precoce da patologia. Ao dar entrada no serviço do HUMAP foram realizados exames laboratoriais e biópsia da lesão, que permitiram o diagnóstico correto e o início do tratamento adequado. O paciente permaneceu internado na enfermaria pediátrica por trinta dias e recebeu alta para acompanhamento ambulatorial com o serviço de Dermatologia do HUMAP, realizando consultas anuais de retorno. O estudo apresenta riscos mínimos ao participante, visto que garantimos a sigilidade na coleta de dados no prontuário médico, onde buscamos informações adicionais e resultados de exames clínicos e laboratoriais. Informamos que solicitamos a dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido/ TCLE dos pais e/ou responsáveis, visto que não há a possibilidade de contato com os mesmos já que residem em outro município (foi tentado contato via telefone, sem sucesso), e devido ao longo período interconsultas, não teremos contato com o paciente durante a realização do trabalho. Declaro que o projeto passou por avaliação do comitê de ética, com aprovação na Plataforma Brasil CAAE: 03829418.1.0000.0021 / Número do Parecer: 3.096.641. E aprovação na GEP, na resolução nº 04 de 18 de janeiro de 2019 boletim de serviço nº235 de 22 de janeiro de 2019.

## 3. Relato de caso

Paciente G.H.A.S, 1 ano e 3 meses, deu entrada no pronto atendimento pediátrico do HUMAP, acompanhado pelo pai, relatando que há 25 dias, surgiram lesões elevadas, eritematosas e pruriginosas em face anterior do cotovelo esquerdo, que progressivamente foram se espalhando pelo membro, atingindo ombro, com mudança do aspecto, agora endurecidas. Com nove dias de evolução da doença começaram a aparecer lesões bolhosas com conteúdo claro, em tronco anterior e posterior, que se rompiam e formavam crostas. Com 15 dias de evolução as lesões, bolhosas confluentes que evoluíam para crostas associadas a prurido e dor intensa, se espalharam difusamente pelo corpo, atingindo inclusive couro cabeludo, região genital, palma das mãos e planta dos pés. Durante esse período a criança foi internada por diversas vezes em unidades de pronto atendimento, sendo medicada com anti-histamínicos, antibióticos e antirretrovirais (cefalexina e aciclovir), sem sucesso no tratamento. Sendo então encaminhada ao serviço de pediatria do HUMAP. Pai relata que paciente era previamente hígido e tinha apresentado amigdalite bacteriana dez dias antes do surgimento das lesões, sendo tratado com amoxicilina-clavulanato e dexametasona, com melhora do quadro. Nega internações prévias ou alergias medicamentosas. Paciente morador de zona rural, mora em casa de alvenaria, pai trabalha com agrotóxicos, porém relata que criança não tinha contato com os mesmos. Após avaliação pela equipe de Dermatologia e infectologia do hospital, o paciente teve as seguintes hipóteses diagnósticas: Pênfigo bolhoso? Epidermólise? Dermatose bolhosa por IgA/ autoimune? Foi realizada a biópsia de pele em dois fragmentos, exames laboratoriais e sorologias e iniciado tratamento medicamentoso com antibioticoterapia - ceftriaxona 100 mg/kg/dia e dapsona 1,5mg/kg/dia, corticoterapia com prednisona 1 mg/kg/dia, além de tratamentos tópicos com permanganato de potássio, mupirocina 2%, e medicamentos para alívio da dor e prurido. Após início do tratamento correto, as lesões começaram a regredir rapidamente, com importante melhora do estado geral do paciente. A criança permaneceu internada no serviço por 30 dias. Recebeu alta hospitalar, com orientações de manter o tratamento com a dapsona, e seguir acompanhamento e aguardar resultado da biópsia no ambulatório de dermatologia do Humap. Um mês após a alta hospitalar criança retorna para consulta ambulatorial, ainda com a presença de raras bolhas tensas em dorso de mãos e antebraço, e com máculas eritemato-hipercrômicas generalizadas, cicatriciais. O laudo da biópsia veio com presença de fluorescência contínua intensa em ZMB para C3 e IgG, fechando assim o diagnóstico com Penfigóide Bolhoso. A criança manterá o tratamento medicamentoso com a dapsona por no mínimo dois anos, com acompanhamento ambulatorial a cada três meses.

## 4 . Discussão

O pênfigo bolhoso (PB) é doença autoimune, crônica, limitada, com formação de bolhas, principalmente em indivíduos idosos, de todas as raças. Os casos ocorrem

esporadicamente na infância, e não há evidências de que exista um componente genético no desencadeamento da doença. A doença é caracterizada clinicamente pela combinação de máculas eritematosas, pápulas, placas e vesículas, bolhas grandes, tensas e áreas de erosões (Cunha,2009). Nos estádios recentes da doença pode haver manifestações inespecíficas com prurido intenso, escoriações e ausência de bolhas, fase inicial ou pré-bolhosa do PB, sendo extremamente difícil estabelecer o diagnóstico nessa fase. É descrita a associação do PB com neoplasia, sendo de extrema importância sua exclusão. Recentemente, o PB também foi associado a doenças neurológicas como a doença cerebrovascular, demência, doença de Parkinson, epilepsia e esclerose múltipla. Tendo também alguma associação com os fármacos: furosemida, espironolactona, metformina +gliptinas e alguns neurolépticos (Simões, 2018). Sendo essas associações mais encontradas em adultos. O diagnóstico é baseado no quadro clínico, a histopatologia e imunofluorescência direta e indireta. Importantes para o diagnóstico diferencial do penfigóide bolhoso em relação a outras dermatoses, como por exemplo epidermólise bolhosa adquirida, lúpus eritematosos sistêmicos bolhoso, dermatite herpetiforme e dermatose por IgA linear (Quattrino,2007). Na atualidade já se dispõe comercialmente do teste de Elisa para detectar os anticorpos circulantes sendo um teste prático e de fácil execução, podendo ser útil para prever recidivas da doença após interrupção da terapia. No tratamento nas formas tradicionais da doença, podemos utilizar o corticosteroide sistêmico, como a prednisona associado à dapsona. Outros tratamentos podem ser utilizados, como a tetraciclina associada à nicotinamida, metotrexato, azatioprina, ciclosporina, imunoglobulina endovenosa e plasmaférese (Souza, 2005). O prognóstico da doença na infância é benigno. A maioria dos casos dura menos de um ano, porém há relatos isolados com duração superior a dois anos.

## 5 . Conclusão

O pênfigo 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 precoce na população pediátrica, com consequente melhora no atendimento e na condução do caso, melhorando assim a qualidade de vida do paciente e reduzindo as chances de recorrência da doença.

## 6 . Declaração de conflito de interesses

As autoras declaram não ter quaisquer conflitos de interesse.

## 7 . Referências

Amy S, Paller A; Mancini MD. Dermatologia pediátrica - Tratado de doenças da pele na infância e na adolescência. 3º edição. Rio de Janeiro: Elsevier, 2006. P.53

- Cunha PR, Barraviera SRCS. Dermatoses bolhosas autoimunes. *An Bras Dermatol*. 2009;84(2):111-24.
- De Araújo, Tami, and Lawrence Schachner. "Erupções vesicopustulosas benignas no neonato Benign vesicopustular eruptions in the neonate." *An Bras Dermatol* 4 (2006): 359-66.
- Joly P, Rouleau JC, Benichou J, Picard C, Dreno B, et al: A comparison of oral and topical corticosteroids in patients with bullous pemphigoid. *N Engl J Med* 2002; 346: 321-7.
- Korman NJ: Bullous pemphigoid. The latest in diagnosis, prognosis and therapy. *Arch Dermatol* 1998; 134: 1137-41.
- Leiferman KM. Clinical features and diagnosis of bullous pemphigoid and mucous membrane pemphigoid. *UpToDate.com*; 2018 [cited 2013 Sep 3; updated 2017 Nov 7].
- Nemeth AJ, Klein AD, Gould EW: Childhood bullous pemphigoid. *Arch Dermatol* 1991; 127: 378-86.
- Oranje A, Vuzevski V, Van Joost T: Bullous pemphigoid in children. Report of three cases with special emphasis on therapy. *Int J Dermatol* 1991; 30: 339-42.
- Quattrino AL, Silveira JCGS, Kawakubo SW, Xavier V, Rochael MC. Penfigóide bolhoso no lactente. *An Bras Dermatol*. 2007;82(1):87-9.
- Simões, Isabel Maria Gama, & Ferreira, Olga. (2018). Bullous pemphigoid: a case report. *Revista Portuguesa de Medicina Geral e Familiar*, 34(2), 96-100.
- Sousa, Beatriz, et al. "Bullous pemphigoid in an infant." *Acta medica portuguesa* 18.2 (2005): 159-62.
- 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.