



## Pênfigo foliáceo eritrodérmico e resistente às doses habituais de corticoterapia.

Instituto de Dermatologia Prof Rubem David Azulay.

Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro.

Autores: Ferreira, ACNT; Diaz, A; Bartels, FP; Dib, C; Brazuna, DS.

INSTITUTO DE DERMATOLOGIA 1 PROF. RUBEM DAVID AZULAY

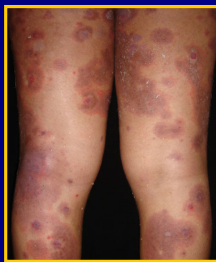
**INTRODUÇÃO:** O pênfigo foliáceo é uma dermatose vésico-bolhosa auto-imune, que se caracteriza pela presença de anticorpos IgG dirigidos contra a desmogleína 1, uma glicoproteína desmossomal, acarretando a perda da adesão entre os queratinócitos (acantólise) da camada granulosa. Clinicamente, caracteriza-se por bolhas superficiais que se rompem com facilidade, erosões, áreas eritematosas, crostas e escamas. As lesões geralmente são acompanhadas por sensação de ardor e queimação. Pode haver evolução para a forma eritrodérmica. O tratamento de eleição é a corticoterapia. Entre os vários tipos de pênfigos, o foliáceo é considerado o de melhor prognóstico, controlando-se com doses de corticóide inferiores a 1 miligrama por quilograma de peso.



Lesões eritemato-descamativas circinadas no tórax anterior.



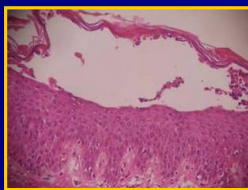
Lesões vésico-bolhosas e eritemato-descamativas no tronco anterior.



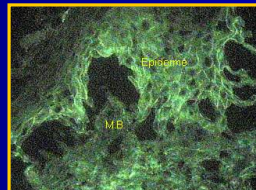
Lesões com aspecto em alvo na face posterior dos membros inferiores.



Lesões vésico-bolhosas com conteúdo purulento.



Acantólise intra-epidérmica da camada granulosa.



Depósito de IgG na superfície dos queratinócitos e na membrana basal.

**RELATO DE CASO:** Paciente de 19 anos, previamente hígida, evoluindo há 8 meses com lesões vésico-crostosas milimétricas, isoladas e recorrentes na região dorsal do tronco e lesões descamativas no couro cabeludo. Após sete meses, apareceram lesões vésico-bolhosas flácidas em todos os segmentos do corpo, poupando apenas palmas, plantas e mucosas. Biópsia da lesão no dorso evidenciou bolha intra-epidérmica com clivagem acantolítica da camada granulosa. Iniciou-se tratamento com pulsoterapia de metilprednisolona 0,5 grama/dia por 3 dias consecutivos semanalmente (total de 3 semanas). As infusões foram intercaladas por 60 miligramas de prednisona por dia (1 miligrama por quilograma de peso). Houve diminuição progressiva no aparecimento das lesões vésico-bolhosas e aumento das lesões eritemato-descamativas, culminando com uma eritrodermia de configuração circinada exuberante (aspecto rendilhado). Nos membros inferiores surgiram lesões em alvo, com bolha central circundada por halo eritemato-violáceo, cuja histopatologia evidenciou uma dermatite crônica escoriada. Na quinta semana de tratamento, a prednisona foi aumentada para 80 miligramas por dia e introduzido azatioprina 100 mg por dia, como poupador de corticóide. Apesar do tratamento instituído, a paciente manteve o quadro de eritrodermia, optando-se pelo aumento da prednisona para 120 miligramas por dia (2 miligramas por quilograma de peso), com melhora lenta e progressiva da lesões.

**DISCUSSÃO:** Dentre os pênfigos, o foliáceo é considerado o que melhor responde à corticoterapia, mesmo com doses inferiores a 1 miligrama por quilograma de peso. No caso descrito, houve aumento progressivo da superfície corporal acometida por lesões eritemato-descamativas, apesar da abordagem terapêutica agressiva. O caso exposto evidencia como essa doença pode evoluir de maneira extensa e resistente à corticoterapia nas doses habitualmente preconizadas e com lesões atípicas de morfologia circinada e lesões em alvo. Diante da resposta inesperada ao tratamento imunossupressor, cabe a discussão em relação à existência de subtipos de pênfigo foliáceo ou de outras formas de pênfigo indistinguíveis deste à histopatologia.

### REFERÊNCIAS:

- Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatology. 2 th ed. Elsevier: Mosby; 2008.
- Azulay e Azulay. Dermatologia. 4 th ed Ganabara Koogan; 2008.
- Sampaio SAP, Rivitti EA. Dermatologia. 3th ed Artes Médicas; 2008.
- Li N, Aoki V, Hans-Filho G, Rivitti EA and Diaz LA. The Role of Intramolecular Epitope Spreading in the Pathogenesis of Endemic Pemphigus Foliaceus (Fogo Selvagem). J. Exp. Med. 2003; 197:1501-1510.
- Dasher D, Rubenstein D, Diaz LA. Pemphigus foliaceus. Current directions in autoimmunity. 2008; 10: 182-194.