

PD-092 - (20SPP-9667) - PÊNFIGO VULGAR EM IDADE PEDIÁTRICA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Miguel M. Lopes¹; Cláudia Viseu Varandas²; Pedro Garrido³; Bárbara Marques¹; Cristina Tapadinhas³; Carla Simão¹; Bárbara Aguas¹

1 - Unidade de Pediatria Geral, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, E.P.E.; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, E.P.E.; 3 - Serviço de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, E.P.E

Introdução / Descrição do Caso

Introdução: O pênfigo vulgar é uma doença bolhosa mucocutânea autoimune rara, causada por auto-anticorpos contra as desmogleínas 1 e/ou 3, responsáveis pela adesão celular entre queratinócitos. Frequentemente as lesões orais dolorosas são a manifestação inicial, que podem evoluir com envolvimento multissistémico. Os achados histopatológicos e a imunofluorescência direta permitem o diagnóstico definitivo.

Descrição do caso: Rapaz de 18 anos com cromossomopatia, paralisia cerebral, epilepsia e compromisso cognitivo severo, iniciou rouquidão, recusa alimentar e hiperemia orofaríngea e ocular exsudativa 2 meses antes do diagnóstico. Inicialmente interpretado como complicação de amigdalite aguda e conjuntivite bacteriana, o quadro evoluiu de forma indolente, com mucosite erosiva oral associada a bolhas e erosões, de predomínio facial peri-orifical. Constatou-se resposta à corticoterapia instituída com recidiva imediata após suspensão. Exames bacteriológicos seriados negativos. O exame histopatológico de lesão mostrou bolha acantolítica intraepidérmica. A imunofluorescência direta de pele peri-lesional identificou depósitos intercelulares suprabasais de IgG e C3. A imunofluorescência indireta documentou anticorpos circulantes anti-desmogleína 3 em título elevado. Após diagnóstico de Pênfigo Vulgar iniciou terapêutica imunossupressora com melhoria acentuada.

Comentários / Conclusões

Este caso ilustra uma doença rara, de apresentação insidiosa e diagnóstico desafiante, com apresentação invulgar em idade pediátrica. A investigação etiológica com biópsia cutânea é essencial para instituir a terapêutica adequada e evitar o frequente atraso diagnóstico, o qual implica um pior prognóstico agravado pela morbimortalidade e tendência a cronicidade desta patologia.

Palavras-chave : Pênfigo vulgar, Dermatose bolhosa, Doença autoimune