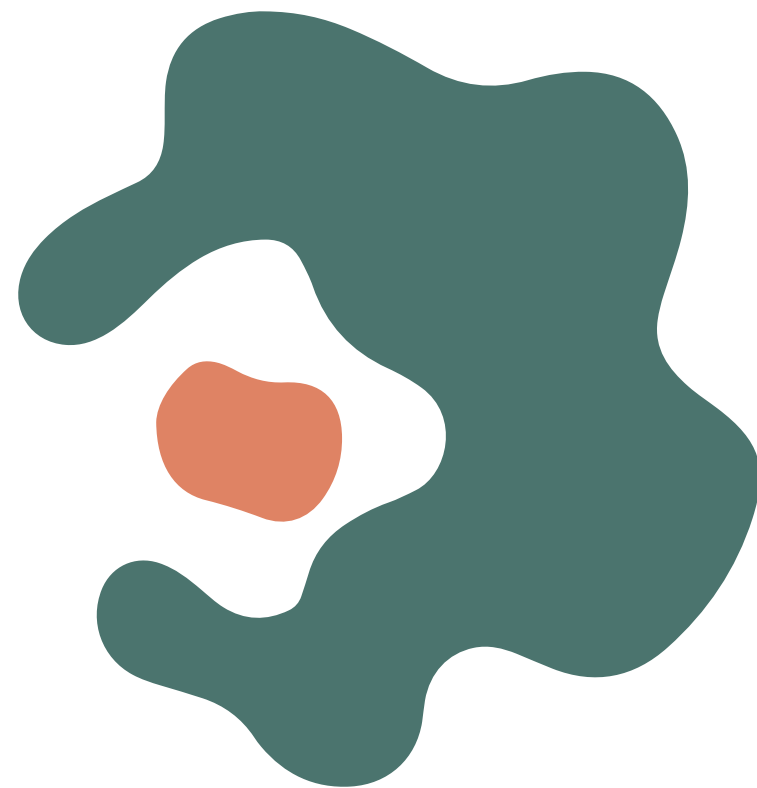




NOVA ABORDAGEM TERAPÊUTICA EM
BULOSE

Graciela Galva | Daniela Martinez | Amanda Periquito | Curt Treu | Omar Lupi

ANAMNESE

Identificação: HHS, 89 anos, feminino, viúva, branca,
natural do Rio de Janeiro, aposentada

QP: “Bolhas na pele”



ANAMNESE

HDA:

- Paciente refere aparecimento de lesões eritemato edematosas, muito pruriginosas, disseminadas na pele há 1 mês.
- Evolução para vesículas e bolhas tensas, com conteúdo sero-hemorrágico e, então erosões dolorosas localizadas na cabeça, tronco e membros.
- Sem lesões nas mucosas. Nega febre, perda ponderal ou outros sintomas.

HPP: Diabetes Mellitus tipo 2 e Hipotireoidismo.

Medicações em uso: Em uso de Metformina 1g/dia e Levotiroxina 50mg/dia.

EXAME FÍSICO



PA: 120x80 mmHg
FC: 70bpm
FR: 18 rpm
Tax: 36,6

ACV: RCR2T, BNF
AR: MVUA, sem RA

ABDOME: Flácido, ausência de hepatoesplenomegalia, peristalse +

MMII: Panturrilhas livres

LINFONODOS: Ausência de linfonodos palpáveis

PELE: Presença de lesões eritemato edematosas, bolhas tensas com conteúdo sero-hemorrágico e erosões, localizadas na cabeça, tronco e membros. Sinal de Nikolsky negativo.

Lesões eritemato edematosas, bolhas tensas com conteúdo sero-hemorrágico e erosões







Lesões eritemato edematosas, bolhas tensas com conteúdo sero-hemorrágico e erosões







HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

Penfigoide Bolhoso

Penfigoide
Fármaco induzido

Paraneoplasia

Epidermólise
Bolhosa Adquirida



EXAME LABORATORIAL

HC: anemia (Ht 34 / Hb 11),
linfopenia com eosinofilia discreta

VHS: 10

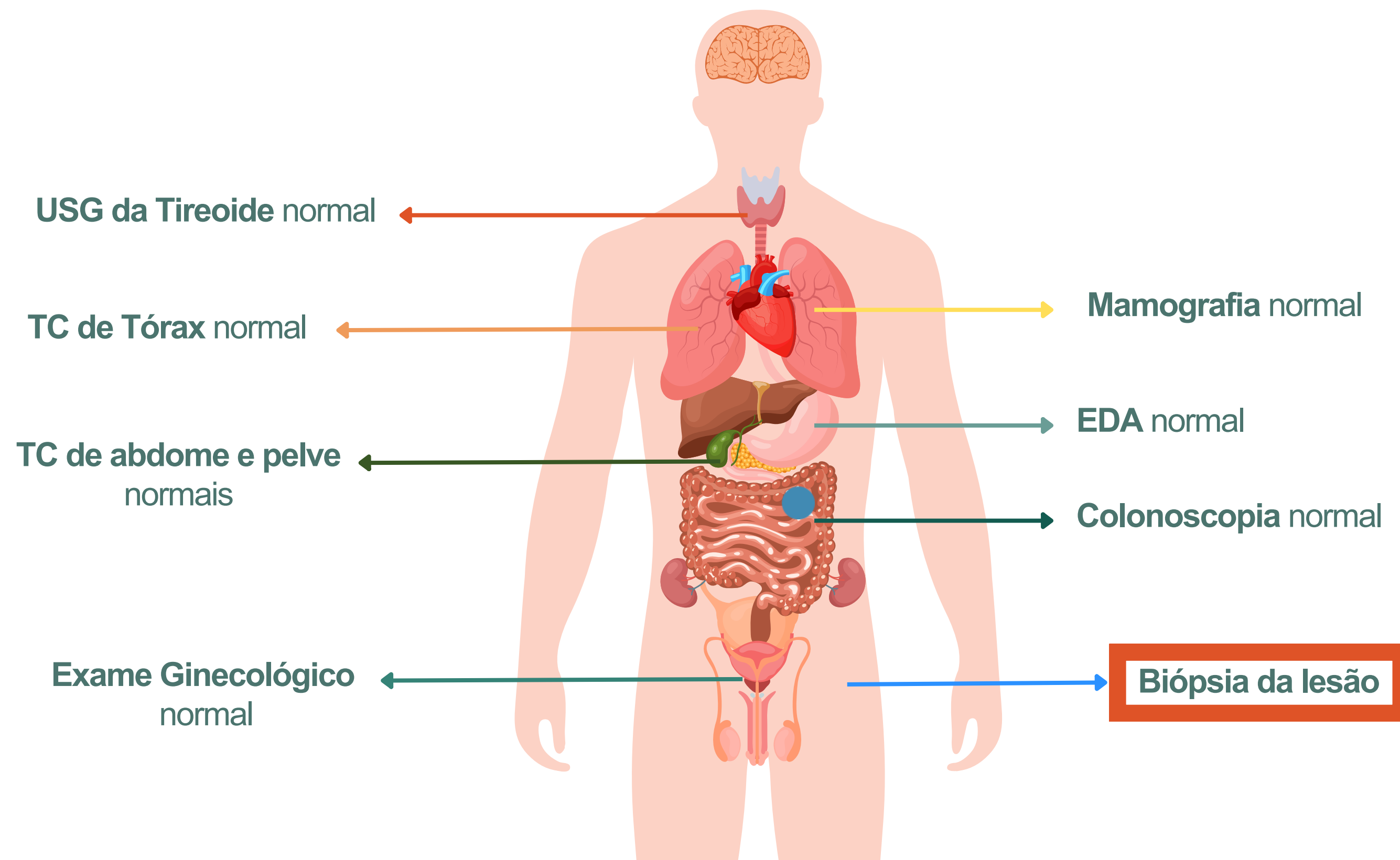
PCR: 2,5

Ur: 35

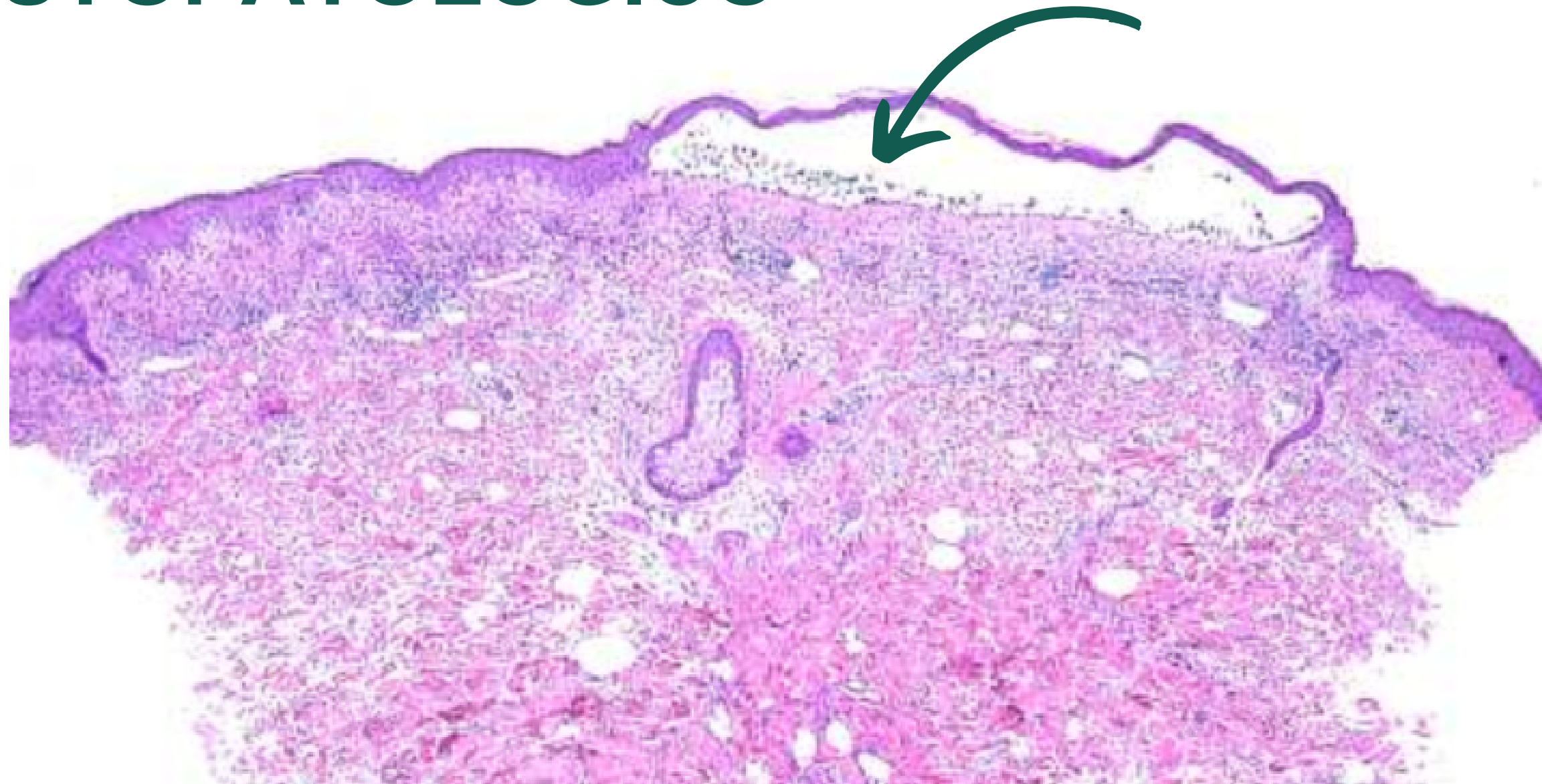
Cr: 1,1

Hepatograma: normal

FAN: Não reagente



EXAME HISTOPATOLÓGICO



Bolha subepidérmica, infiltrado inflamatório contendo eosinófilos na derme.



BIOPSIA

IFD: Depósito de IgG e
C3 ao longo da
membrana basal



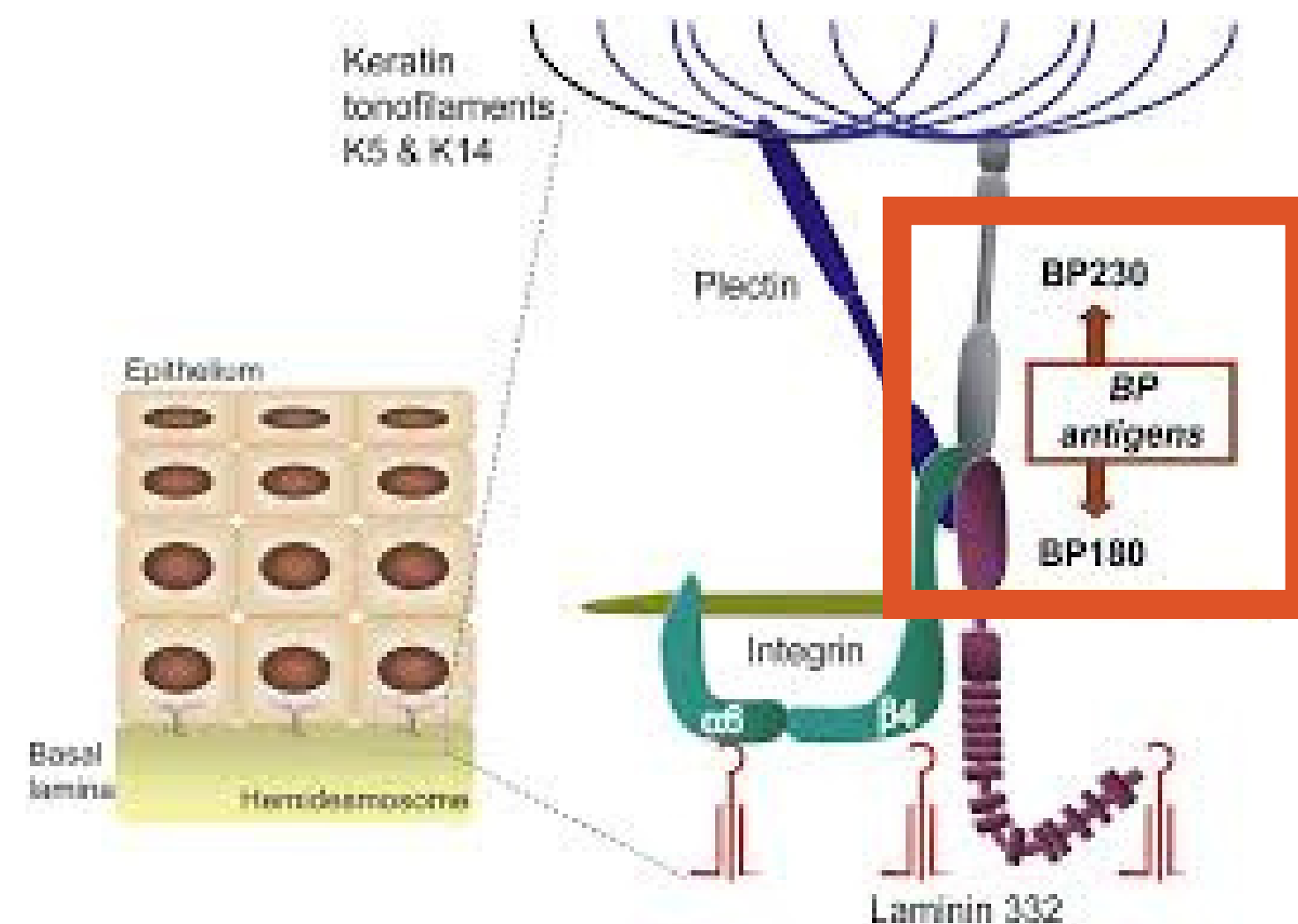
PENFIGÓIDE **BOLHOSO**



PENFIGÓIDE BOLHOSO



- Ocorre a síntese de autoanticorpos IgG contra proteínas hemidesmosômicas dos queratinócitos basais BP 230 e BP 180.



Inicialmente Prednisolona 80mg/dia



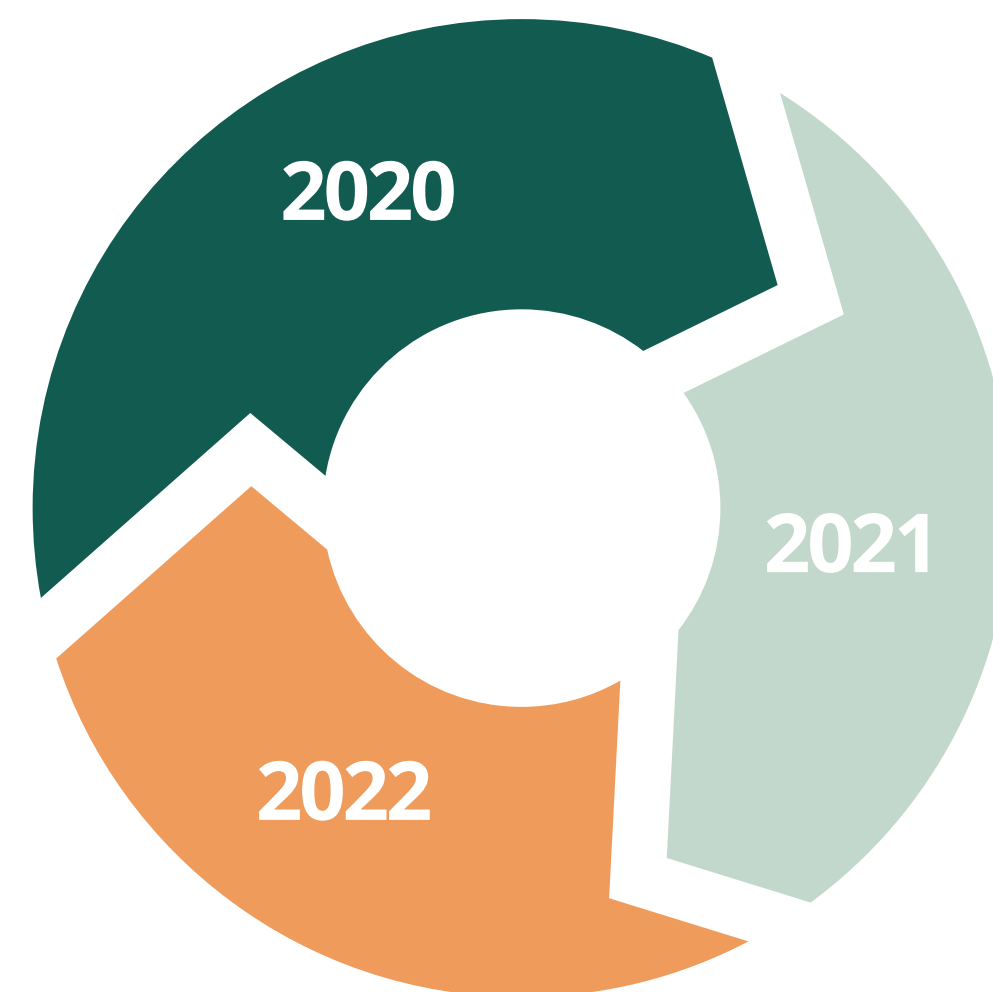
Recidiva após tentativa de
redução da prednisolona

Associação com Azatioprina 200mg e Tetraciclina
500mg como poupador de corticóide



Recidiva

ABORDAGEM TERAPÊUTICA



DESAFIO DO TRATAMENTO

- Paciente de 92 anos
- Diabética
- Fazendo doses altas de imunossupressores
- Efeitos colaterais pelo uso do corticóide

TRATAMENTO

2018: Primeiro relato de caso sobre o uso do Dupilumabe no Penfigóide Bolhoso

JAMA Network

≡ JAMA Dermatology

October 2018

Dupilumab for the Treatment of Recalcitrant Bullous Pemphigoid

Alex Kaye, BA¹; Samantha C. Gordon, MD¹; Sandhya C. Deverapalli, MD¹; [et al](#)

» [Author Affiliations](#)

JAMA Dermatol. 2018;154(10):1225-1226. doi:10.1001/jamadermatol.2018.2526

TRATAMENTO

Desde então foram publicados outros artigos sobre o tema



[J Clin Med](#). 2022 Jun; 11(12): 3367.

Published online 2022 Jun 12. doi: [10.3390/jcm11123367](https://doi.org/10.3390/jcm11123367)

Use of Dupilumab in Bullous Pemphigoid: Where Are We Now?

[Roberto Russo](#),^{1,2,†} [Niccolò Capurro](#),^{1,2,†} [Emanuele Cozzani](#),^{1,2} and [Aurora Parodi](#)^{1,2,*}



Correspondence

Dupilumab as a novel therapy for bullous pemphigoid

Xuetong Zhang MD, Xiaoyong Man MD, PhD, Zhuangli Tang MD, Ru Dai MD, Ying Shen MD
First published: 28 November 2022 | <https://doi.org/10.1111/ijd.16525>

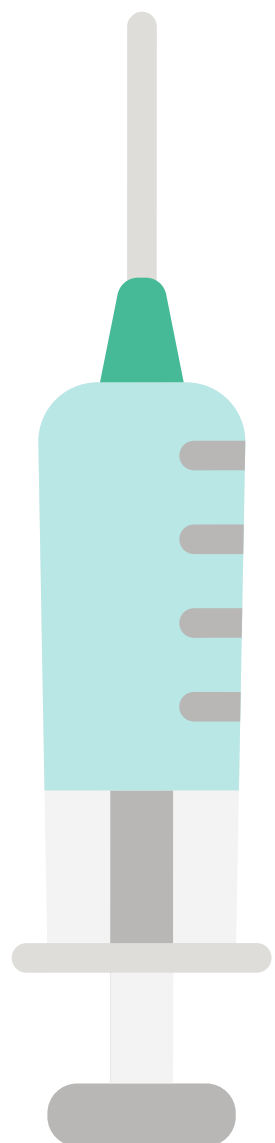


International Immunopharmacology

Volume 116, March 2023, 109788



Nine cases of refractory bullous pemphigoid
treated with dupilumab and literature
review

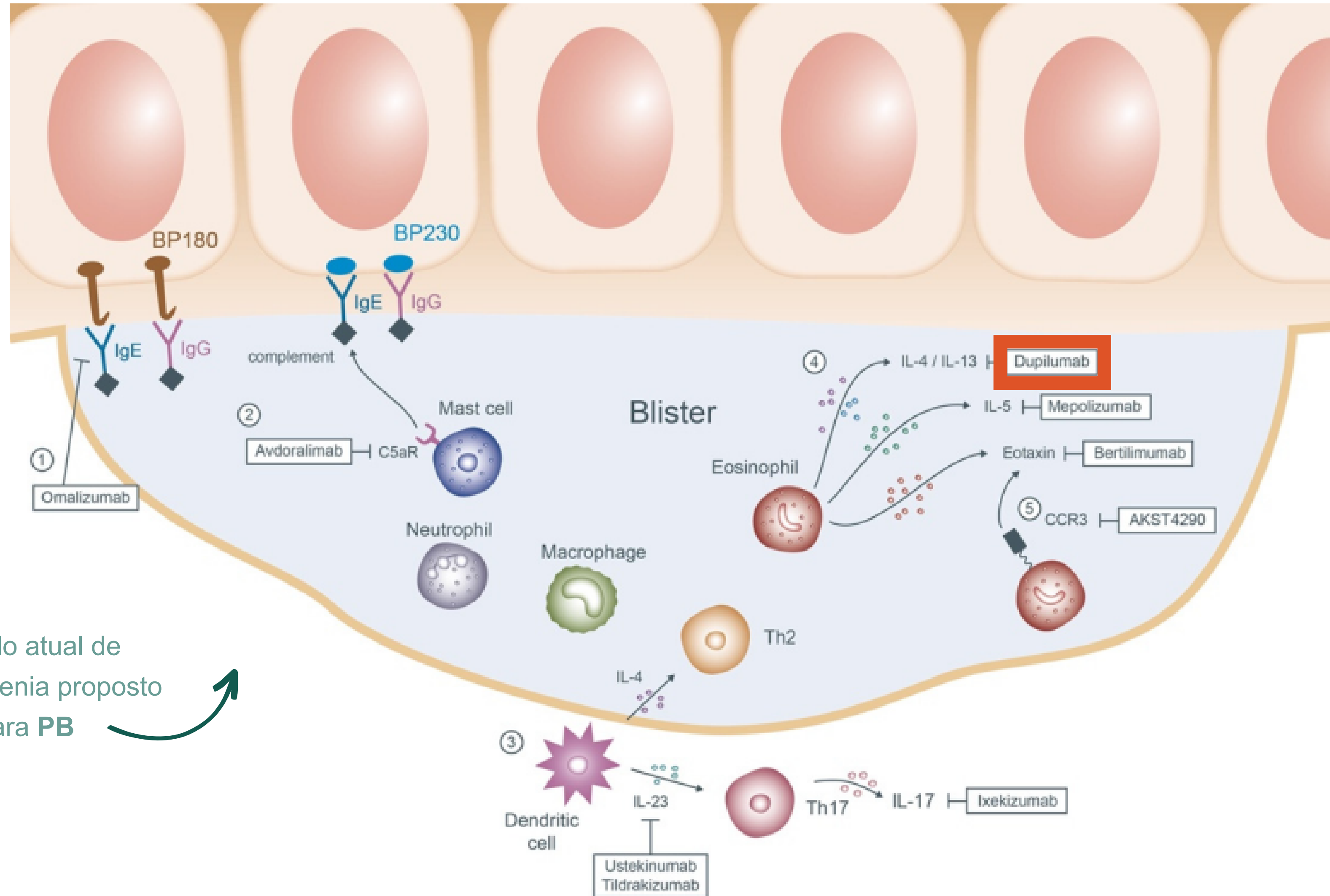


TRATAMENTO

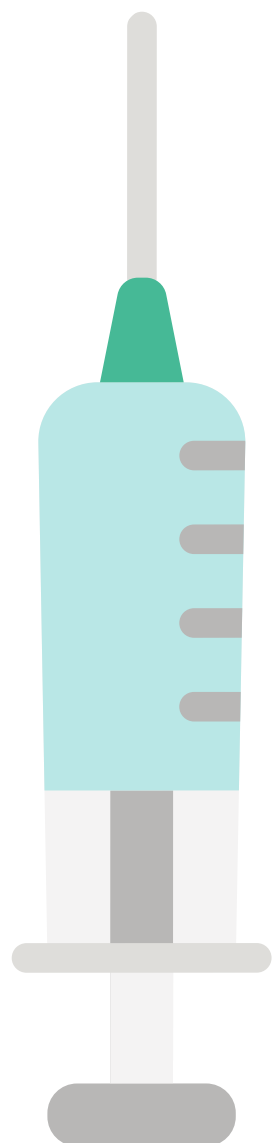
O Dupilumabe é um anticorpo monoclonal IgG4 totalmente humano recombinante com especificidade de ligação ao receptor de IL-4 humano.

HIPÓTESE:

Inibe a IL-4 e IL-13, citocinas relacionadas a resposta Th2, que apresentam níveis mais elevados em pacientes com PB (tanto no soro quanto no fluido da bolha) =>
Redução da atividade da doença.



Modelo atual de
 etiopatogenia proposto
 para **PB**



TRATAMENTO

- Após liberação judicial, foi iniciado o **DUPILUMABE 600mg** - dose de ataque, seguido de 300mg a cada 14 dias.
- A paciente encontra-se há 6 meses em remissão total da doença



MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO

- Relatar o **Dupilumabe** como uma terapia de resgate para pacientes selecionados do Penfigoide Bolhoso.
- Evidenciar o excelente perfil de segurança do Dupilumabe, inclusive com liberação a partir de 6 meses de idade, tornando-se uma opção interessante em casos similares.



REFERENCIAS

- Brazel M, Desai A, Are A, Motaparathi K. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome and Bullous Impetigo. *Medicina (Kaunas)*. 2021 Oct 24;57(11):1157.
- Chu KY, Yu HS, Yu S. Current and Innovated Managements for Autoimmune Bullous Skin Disorders: An Overview. *J Clin Med*. 2022 Jun 19;11(12):3528.
- García C, Araya M. Dermatitis herpetiforme y enfermedad celíaca. Del intestino a la piel [Dermatitis herpetiformis and celiac disease]. *Rev Med Chil*. 2021 Sep;149(9):1330-1338
- Liang J, Abulikemu K, Maolidan, Hu F, Zhao J, Qiu Y, Wang Q, Sang Y, Hong Y, Kang X. Nine cases of refractory bullous pemphigoid treated with dupilumab and literature review. *Int Immunopharmacol*. 2023 Mar;116:109788.
- Malik AM, Tupchong S, Huang S, Are A, Hsu S, Motaparathi K. An Updated Review of Pemphigus Diseases. *Medicina (Kaunas)*. 2021 Oct 9;57(10)1080.
- Miyamoto D, Gordilho JO, Santi CG, Porro AM. Epidermolysis bullosa acquisita. *An Bras Dermatol*. 2022 Jul-Aug;97(4):409-423.
- Odonwodo A, Vashisht P. Bullous Systemic Lupus Erythematosus. 2022 Jun 27. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing;
- Russo R, Capurro N, Cozzani E, Parodi A. Use of Dupilumab in Bullous Pemphigoid: Where Are We Now? *J Clin Med*. 2022 Jun 12;11(12):336
- Sprow G, Afarideh M, Dan J, Hedberg ML, Werth VP. Bullous systemic lupus erythematosus in females. *Int J Womens Dermatol*. 2022 Jul 25;8(3):e034.
- Zhang X, Man X, Tang Z, Dai R, Shen Y. Dupilumab as a novel therapy for bullous pemphigoid. *Int J Dermatol*. 2023 Apr;62(4):e263-e266. doi: 10.1111/ijd.16525.



OBRIGADA