



COORDENAÇÃO:
PROF. LENINHA VALÉRIO DO NASCIMENTO

PÊNFIGO VULGAR COM ACOMETIMENTO GENITAL GRAVE

EMANUELLE MELO

LILIANNE ABDU MESQUITA

LEONARDO QUINTELLA

ANA CRISTINA MARTINS

LEONARDO IMENES

MARCELO LYRA

ID: MASC, 65 ANOS, COMERCIANTE, RESIDENTE NO RJ, MORADOR DE ENG.DE DENTRO

QP: FERIDA NO PÊNIS

HDA: REFERE QUE HÁ 3 MESES, APÓS TER SOFRIDO ARRANHADURA POR GATO NA REGIÃO GENITAL, EVOLUIU COM FERIDA NO PÊNIS. EM USO DE FLUCONAZOL E ACICLOVIR TÓPICO SEM MELHORA CLÍNICA.

HPP: TABAGISTA, POSSUI 1 GATO, REPOSIÇÃO DE TESTOSTERONA DE 6/6 MESES.

- APÓS 7 DIAS APRESENTOU PIORA DAS LESÕES NO PÊNIS, EXULCERAÇÕES NO LÁBIO INFERIOR, MUCOSA NASAL.
 - REALIZADO SOROLOGIAS PARA SÍFILIS, HIV, HERPES E BIÓPSIA DO LABIO INFERIOR.
-



APÓS 14 DIAS PACIENTE
EVOLUI COM EXULCERAÇÕES
ASSOCIADAS A CROSTAS
HEMÁTICAS E MELICÉRICAS
POR TODA GLANDE PENIANA.

HERPES IGG E IGM + ;
VDRL E HIV -



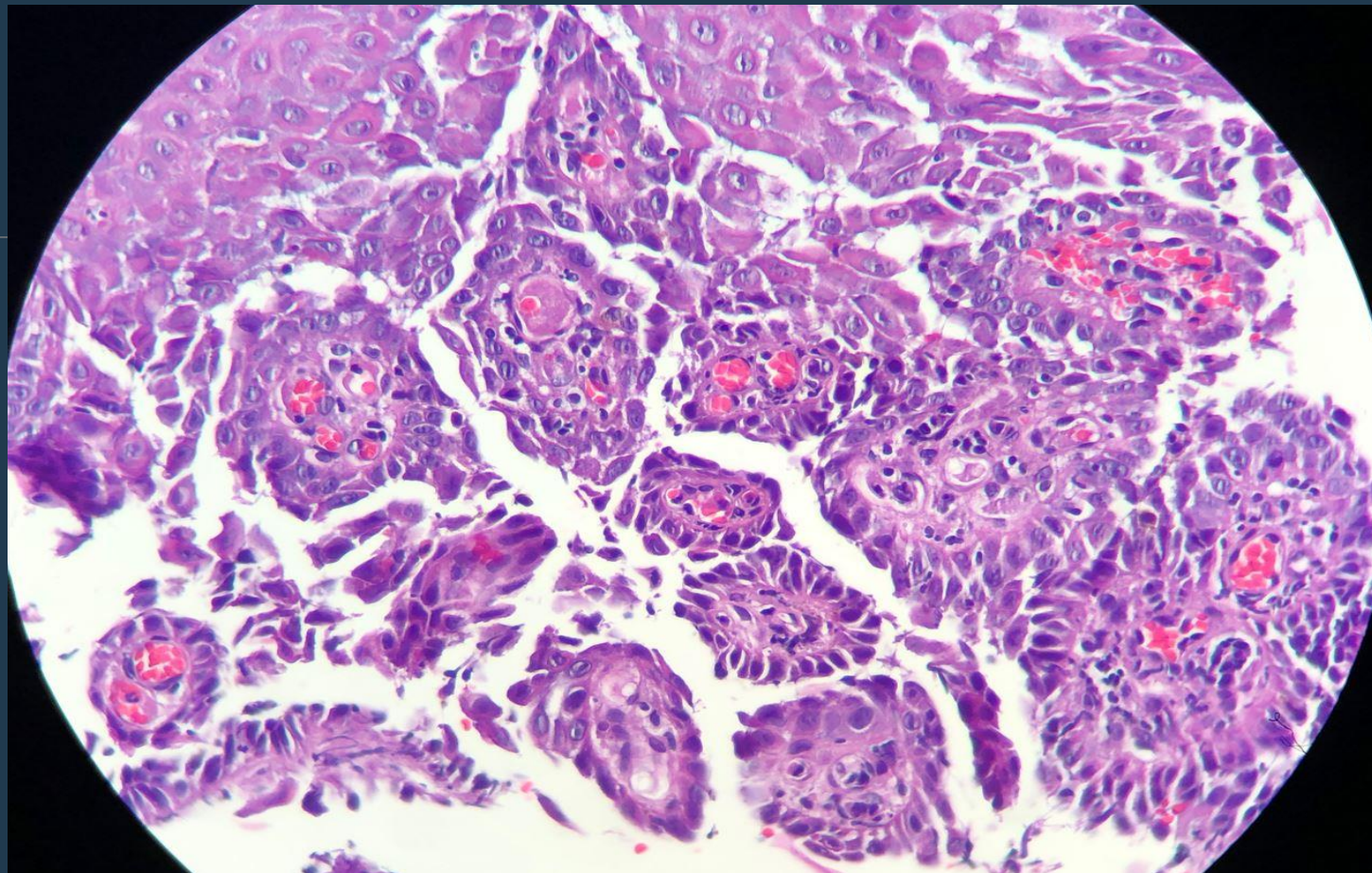


HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

DOENÇA DE BEHÇET

ERITEMA PIGMENTAR FIXO

PÊNFIGO VULGAR



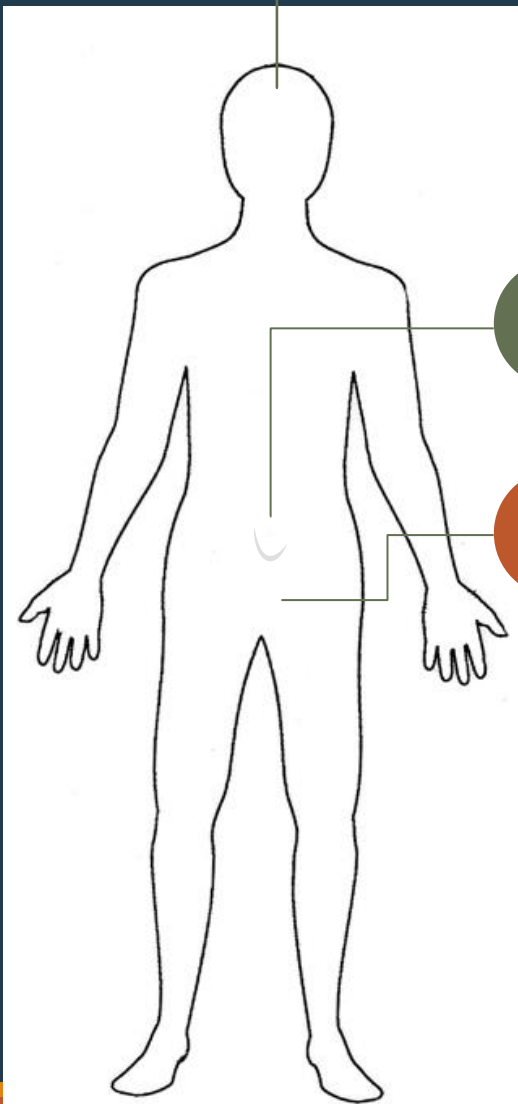
MUCOSA DE REVESTIMENTO EPITELIAL ESCAMOSO COM ACANTÓLISE SUPRA-BASAL
COMPÁTIVEL COM PÊNFIGO VULGAR.



**TRATAMENTO: PREDNISONA 60MG/DIA E
SULFAMETOXAZOL/TRIMETROPIM**



TRATAMENTO: PREDNISONA 80MG/DIA



1

Regressão das
lesões da pele

2

Persistência da
lesão genital

3

Depressão e
Ideação suicida

DESMAME DO
CORTICÓIDE

**AZATIOPRINA
100MG**



APÓS 44 DIAS DE AZATIOPRINA



PÊNFIGOS

Pênfigos são doenças vesico-bolhosas, auto-imunes de evolução crônica com prognóstico reservado.

70% dos casos de pênfigo são caracterizados pelo P. Vulgar

Ocorre principalmente após os 40 anos, maior incidência em mulheres, com predomínio na raça branca.

Penile Erosions as First Manifestation of Pemphigus Vulgaris: A Misleading PresentationMarco Stieger¹, Nedzmidin Pelivani¹, Albert-Adrien Ramelet^{1,2}, Helmut Beltraminelli¹ and Luca Borradori¹¹Department of Dermatology, Inselspital, University Hospital Bern, CH-3010 Bern, and ²Private Practice of Dermatology and Angiology FMH, Lausanne, Switzerland. E-mail: luca.borradori@insel.ch
Accepted March 25, 2012.

Pemphigus vulgaris (PV) is a potentially devastating autoimmune bullous disease that affects the mucosa and skin. It is characteristically associated with intra-epidermal blistering and cell–cell dissociation due to the presence of autoantibodies targeting desmoglein (dsg) 3 and dsg 1, i.e. transmembrane adhesion molecules of the desmosomal cadherin protein family (1–3). In most patients, PV characteristically starts with and affects the oral mucosa, although involvement of other mucosae may also occur (4–10). We have recently observed 2 patients, in whom the first clinical manifestation of PV consisted of chronic painful penile erosions, which represented a diagnostic challenge.

CASE REPORTS

Case 1. A 59-year-old man presented with painful penile erosions of 3-months duration. Microbiological cultures and serology for



Fig. 1. (A) Penile pemphigus. On initial evaluation, there were widespread erosions of the glans penis and of the corona glandis with denuded areas. The epithelium was whitish, macerated, and could be displaced easily using a cotton tip (Nikolsky sign). (B) Resolution of the lesions following treatment with prednisone and azathioprine.

Pemphigus vulgaris localised exclusively to the penis

Sir,

Pemphigus vulgaris is a chronic, autoimmune bullous disease affecting the mucosae and skin. Though disease usually starts in the oral mucosa, which is the most frequently affected site, involvement of other mucosae may be seen.^[1] There are only a few reports documenting the involvement of penile skin^[2] of which only a single report documents penile erosions as the first manifestation of pemphigus vulgaris in two patients. In both of these cases, pemphigus vulgaris

taken from the penile erosion revealed suprabasal blistering with acantholysis [Figure 2a and b]. Direct immunofluorescence (DIF) studies of the perilesional penile mucosa demonstrated IgG and complement (C3) deposits in the intercellular area [Figure 3a and b]. ELISA for Dsg3 and Dsg1 were positive in 1:1000 and 1:100 dilutions respectively (normal < 1:10). Based on the results of clinical evaluation and histopathological and immunofluorescence studies a diagnosis of pemphigus vulgaris localized to the penis was made. The patient was treated with oral prednisone (1 mg/kg) and azathioprine (2 mg/kg/day). The penile lesions cleared completely after 3 months of therapy [Figure 1b] after which the prednisone dose was tapered gradually. Additional skin and other mucosal lesions were not observed during follow-up. The patient remains in remission after 16 months of follow up.

Mucosal involvement occurs commonly in pemphigus vulgaris. Although the oral mucosa is involved most



Figure 1: (a) Multiple erythematous erosions with whitish maceration on the penis. (b) Complete healing occurred after treatment

Clínica

A doença é caracterizada pelo fácil rompimento das bolhas, resultando em erosões dolorosas que sangram facilmente. É comum um odor peculiar (“ninho de rato”)

PV inicia-se em geral por bolhas na mucosa oral. As bolhas cutâneas surgem em pele sadia, apresentam crescimento centrífugo e tamanhos variados.

A presença de lesões genitais estão associadas a resistência ao tratamento e são considerados marcadores de gravidade da doença.

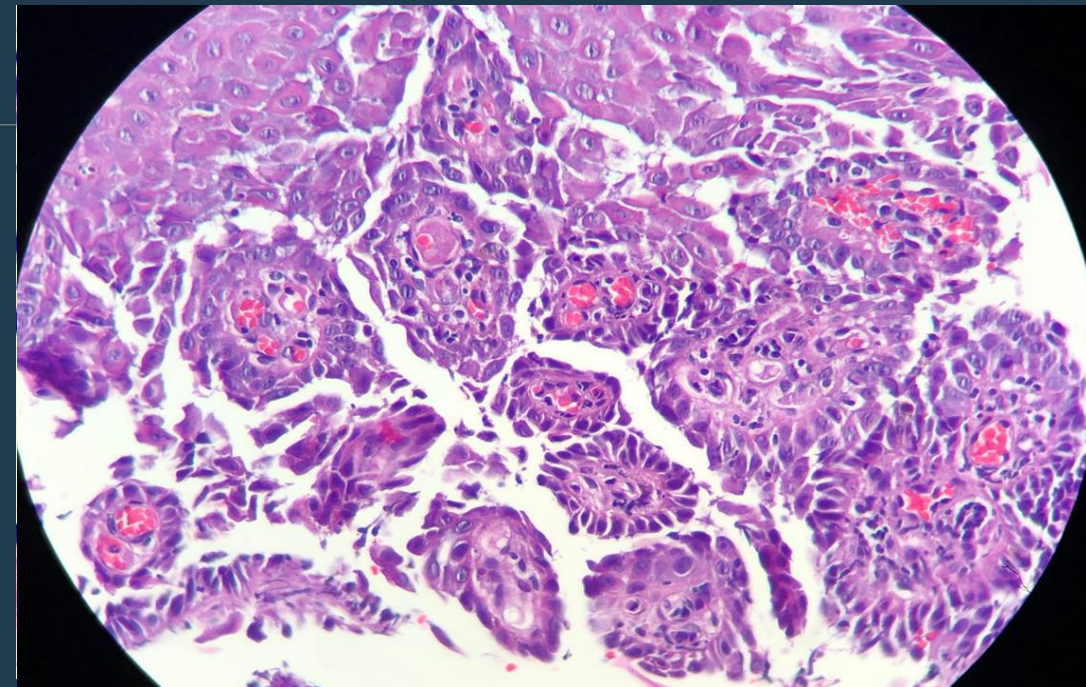
Diagnóstico

Histopatológico: Nas lesões precoces existem lacunas formadas por “fissuras” suprabasilares que são revestidas por células acantolíticas isoladas ou em aglomerados. As lacunas progridem para formação de vesículas e bolhas acantolíticas.



Imunofluorescência direta: detecção de autoanticorpos da classe IgG e C3 no fragmento de pele.

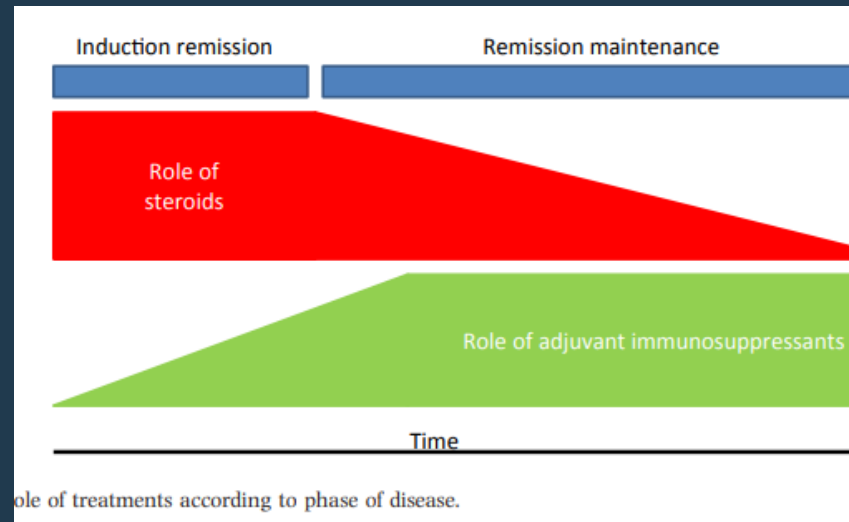
Imunofluorescência indireta: detecção de autoanticorpo no soro em 80 a 90% dos pacientes.



TERAPÊUTICA

Tem-se estabelecido como tratamento de primeira linha os corticoides sistêmicos (0,5 a 2 mg/kg/dia) e o rituximabe.

Terapias adjuvantes poupadoras de corticoides como Azatioprina e o Micofenolato de Mofetil são frequentes.



20

DERMATOSES BOLHOSAS

Consenso sobre tratamento de dermatoses bolhosas autoimunes:
pênfigo vulgar e pênfigo foliáceo –
Sociedade Brasileira de Dermatologia*

Adriana Maria Porro¹, Günter Hans Filho², Claudia Giulii Santi³

DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.2019940206>

Resumo: Os pênfigos são dermatoses bolhosas autoimunes intrapidérmicas, que cursam com lesões na pele e/ou mucosas. Os tipos mais frequentes são o pênfigo vulgar e o pênfigo foliáceo (clássico e endêmico). Este consenso visa apresentar uma revisão completa e atualizada do tratamento destas duas formas mais frequentes de pênfigo, com base na literatura e na experiência pessoal dos autores. Nos quadros moderados e graves de pênfigo vulgar e foliáceo, a corticoterapia sistêmica (prednisona ou prednisolona) é o tratamento de eleição. Drogas adjuvantes, habitualmente imunossupressores (azatioprina, micofenolato de mofetila, metotrexate, ciclofosfamida) podem ser prescritos como poupadores de corticosteroide em casos refratários ou com contraindicações relativas à corticoterapia, para minimizar seus efeitos colaterais. Em quadros graves e não responsivos, os corticosteroides na forma de pulsoterapia intravenosa, a imunoglobulina e plasmáfêrese/imunoadsorção podem ser administrados. Os medicamentos imunobiológicos, particularmente o rituximabe, surgem como alternativa promissora. Para os

- Chavez-Alvarez S, Herz-Ruelas M, Villareal-Martinez A, Ocampo-Candiani J, Garza-Garza R, Gomez-Flores M. Azathioprine: its uses in dermatology. An Bras Dermatol. 2020;95:731---6. doi.org/10.1016/j.abd.2020.05.003
- Melchionda V, Harman K E, Pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: an overview of the clinical presentation, investigations and management. Clinical and Experimental Dermatology, Volume 44, Issue 7, 1 October 2019, Pages 740–746, <https://doi.org/10.1111/ced.14041>.

MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO

DESCREVER UM QUADRO DE PÊNFIGO VULGAR COM GRAVE ACOMETIMENTO GENITAL

RESSALTAR A DIFICULDADE DIAGNÓSTICA EM APRESENTAÇÕES POUCO HABITUAIS DE PÊNFIGO VULGAR

Referências Bibliográficas

1. Su O, Dizman D, Ozkaya DB, Yildiz P, Demirkesen C, Onsun N. Pemphigus vulgaris localised exclusively to the penis. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2015 May-Jun;81(3):298-9. doi: 10.4103/0378-6323.154794. PMID: 25851762
2. Chavez-Alvarez S, Herz-Ruelas M, Villareal-Martinez A, Ocampo-Candiani J, Garza-Garza R, Gomez-Flores M. Azathioprine: its uses in dermatology. An Bras Dermatol. 2020;95:731---6. doi.org/10.1016/j.abd.2020.05.003
3. Lima PB, Jorge MFS, Abbade LPF, Marques SA. Pemphigus vulgaris aggravated by obsessive-compulsive behavior: the importance of adjuvant topical occlusive dressing. An Bras Dermatol. 2021;96:523---5.
4. V. Melchionda and K. E. Harman. Pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: an overview of the clinical presentation, investigations and management. Clinical and Experimental Dermatology, Volume 44, Issue 7, 1 October 2019, Pages 740–746. doi.org/10.1111/ced.14041
5. Stieger M, Pelivani N, Ramelet AA, Beltraminelli H, Borradori L. Penile erosions as first manifestation of pemphigus vulgaris: a misleading presentation. Acta Derm Venereol. 2013 Mar 27;93(2):248-9. doi: 10.2340/00015555-1388. PMID: 22735689
6. Porro AM, Hans Filho G, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus – Brazilian Society of Dermatology. An Bras Dermatol. 2019;94(2 Suppl 1):S20-32.
7. **BOLOGNA**, J.; JORIZZO, J.; RAPINI, R. P. **Dermatology**. 2. ed. London: Mosby, 2010. ... Rio de Janeiro: Di **Livros**, 2011.
8. Azulay, R. D. Dermatologia, 7. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2017
9. Weedon's Skin Pathology 5th Edition - November 19, 2019
10. Malik, A.M.; Tupchong, S.; Huang, S.; Are, A.; Hsu, S.; Motaparathi, K. An Updated Review of Pemphigus Diseases. Medicina 2021, 57, 1080. https://doi.org/ 10.3390/medicina57101080
11. Liu V, Diwan AH, McKee PH, editors .Dermatopatologia. Elsevier: Rio de Janeiro; 2011.

Obrigada!

emanuelle.melo@gmail.com

