



UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO



SÍNDROME BOLHOSA – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

AUTORES: RENATA BAPTISTA DOS REIS ROSA
NAIANE DE SOUZA SCHERRER
DAVID DE ALMEIDA SOUZA
JUAN MANUEL PINEIRO MACEIRA
MARIA DE FÁTIMA GUIMARÃES SCOTELARO ALVES
ALEXANDRE CARLOS GRIPP

CASO CLÍNICO

- **Identificação:** Sexo feminino, 38 anos, casada, cozinheira, Fitzpatrick IV.
- **HDA:**
 - Surgimento progressivo e insidioso de lesões bolhosas há aproximadamente 4 meses, inicialmente acometendo face, região cervical e tronco;
 - Procurou assistência na Unidade Básica de Saúde, sendo solicitado exame histopatológico, o qual foi sugestivo de penfigóide bolhoso e instituído corticoterapia;
 - Devido a não resposta ao tratamento e exacerbação do quadro, com surgimento inclusive de lesões na mucosa oral, paciente é então encaminhada ao serviço de Dermatologia do HUPE em abril de 2023.

CASO CLÍNICO

■ Anamnese dirigida:

- Nega: artralgia, artrite, dor torácica, dispneia, hematúria, disúria, disfagia, hiperemia ocular, fenômenos trombóticos, IAM, AVC ou abortos.

■ História Patológica Pgressa:

- HAS
- Transtorno de ansiedade

■ História Fisiológica:

- Menarca aos 13 anos, G2P2A0, 1 parto vaginal e 1 parto cesárea. História de pré-eclâmpsia ao final da segunda gestação.

CASO CLÍNICO

■ Em uso de:

- Captopril 25mg /dia;
- Clonazepam 2mg/dia;
- Amitriptilina 25mg/dia;

■ História Familiar:

- Pai hipertenso;
- Mãe falecida aos 55 anos – sem causa definida;
- Uma irmã falecida por neoplasia TGI;

■ História Social:

- Nega etilismo e tabagismo;
- Não possui animais de estimação;

Fotos da admissão:

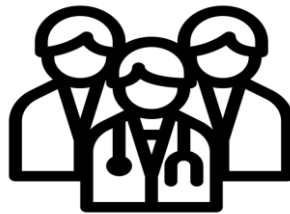


Fotos da admissão:



HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

Síndrome Bolhosa



Penfigóide Bolhoso

Lúpus Eritematoso Sistêmico
Bolhoso

EXAMES COMPLEMENTARES

■ Exames laboratoriais:

- Hemograma e bioquímica sem alterações

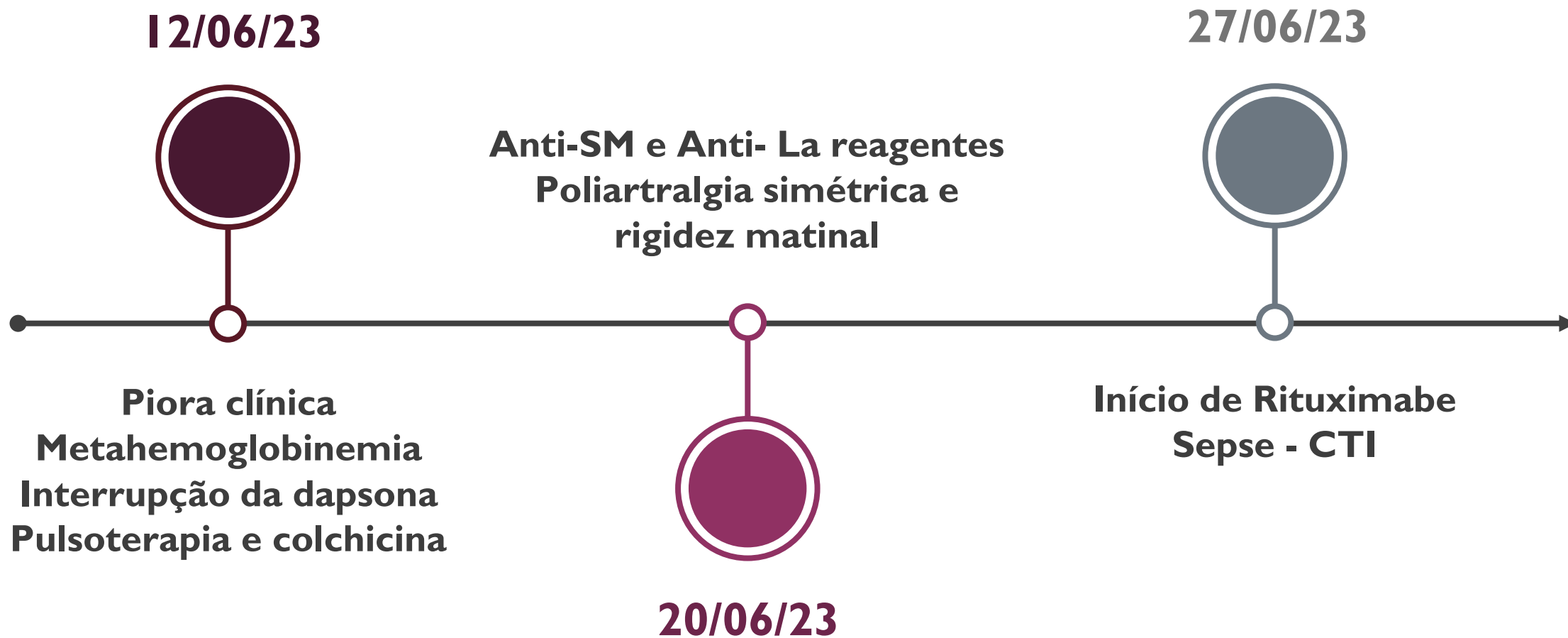
- Sorologias negativas

- **FAN: $\geq$ 1:640 padrão pontilhado fino homogêneo** | Anti-SM: não-reagente | Anti-dsDNA: não-reagente | C4 sérico: 22 | C3 sérico: 96,4 | Anti-Ro: não-reagente | Anti-La: reagente | IgA sérica: 93,8 | IgM sérica: 61,7 | IgG sérica: 873,6 | Anti-cardiolipina (IgA e IgG): não reagente | Fator reumatoide: não reagente

EXAMES COMPLEMENTARES

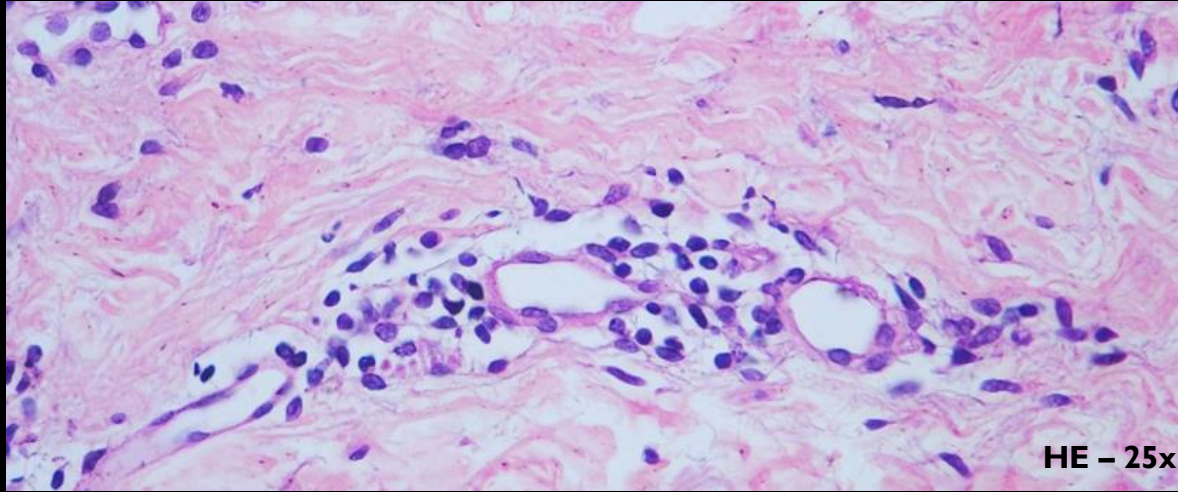
- **Exame histopatológico:** bolha subepidérmica contendo exsudato fibrino-leucocitário. Observação: **embora não patognomônico, este quadro histopatológico é sugestivo de penfigóide bolhoso.**
- **Imunofluorescência direta:** imunorreatividade com IgG em padrão linear na junção dermoepidérmica. **Ausência de imunorreatividade com IgA, IgM, C3 e fibrinogênio.** Conclusão: padrão de imunorreatividade sugestivo de penfigóide bolhoso.
- **Tratamento:** metilprednisolona, dapsona e dexametasona.

Reinternação hospitalar:



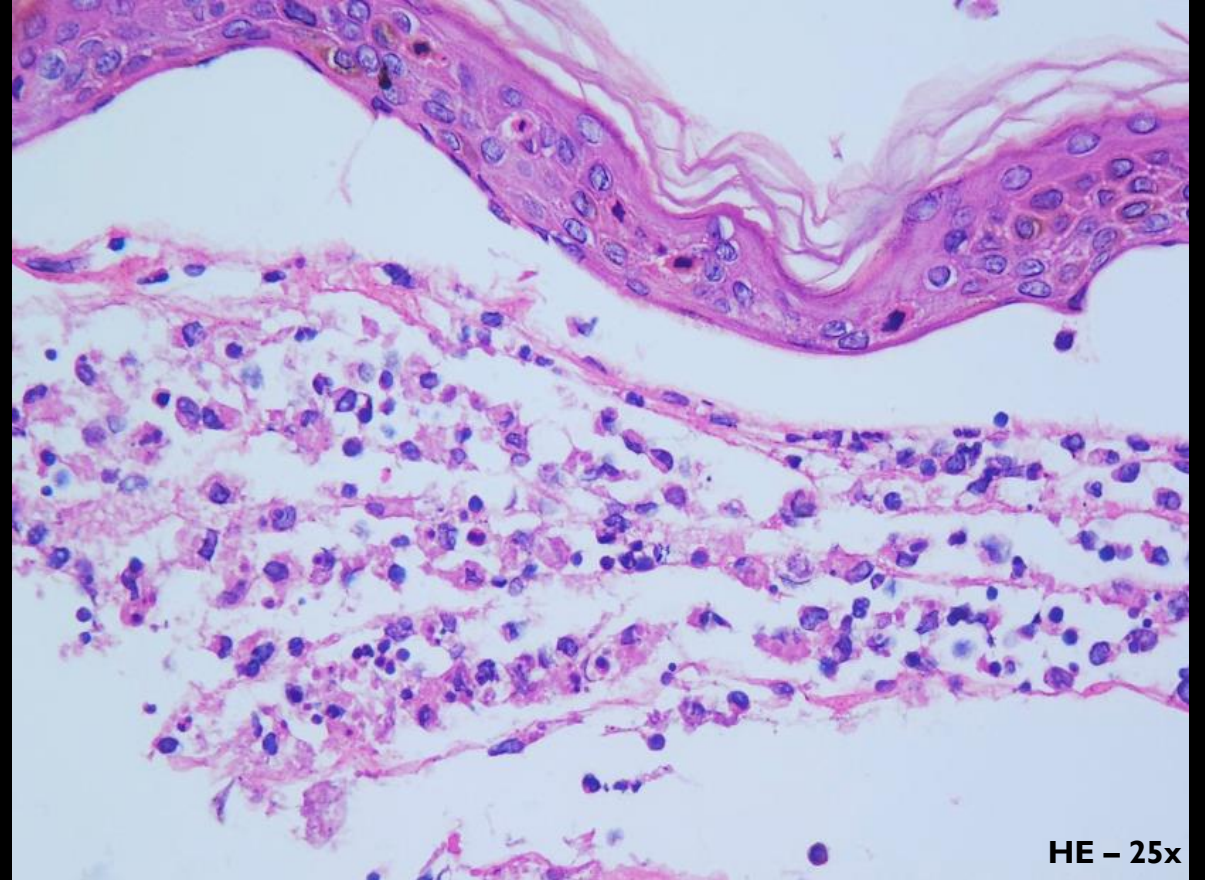
Fotos da reinternação hospitalar:

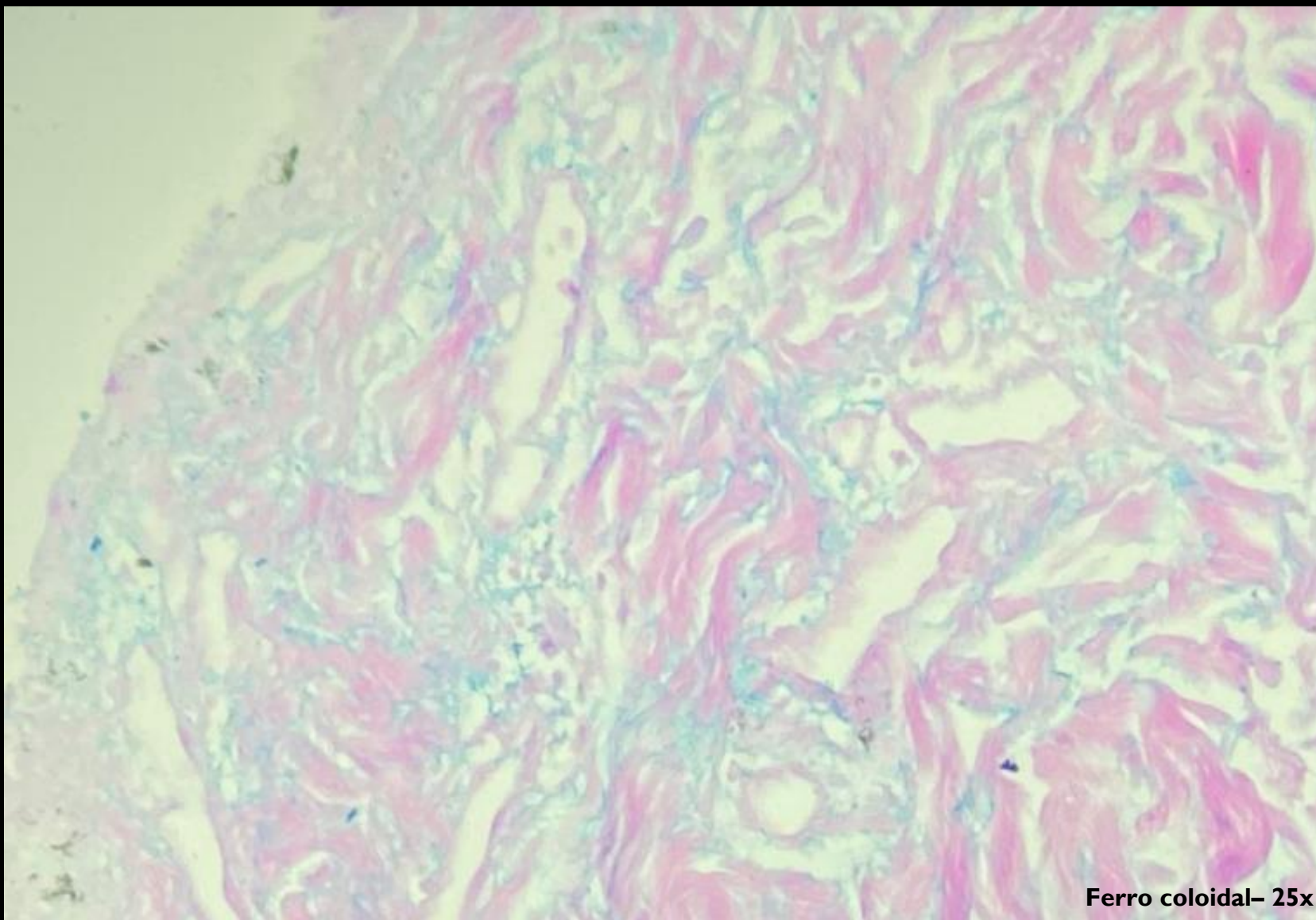




Pequeno infiltrado mononuclear perivascular na derme superior.

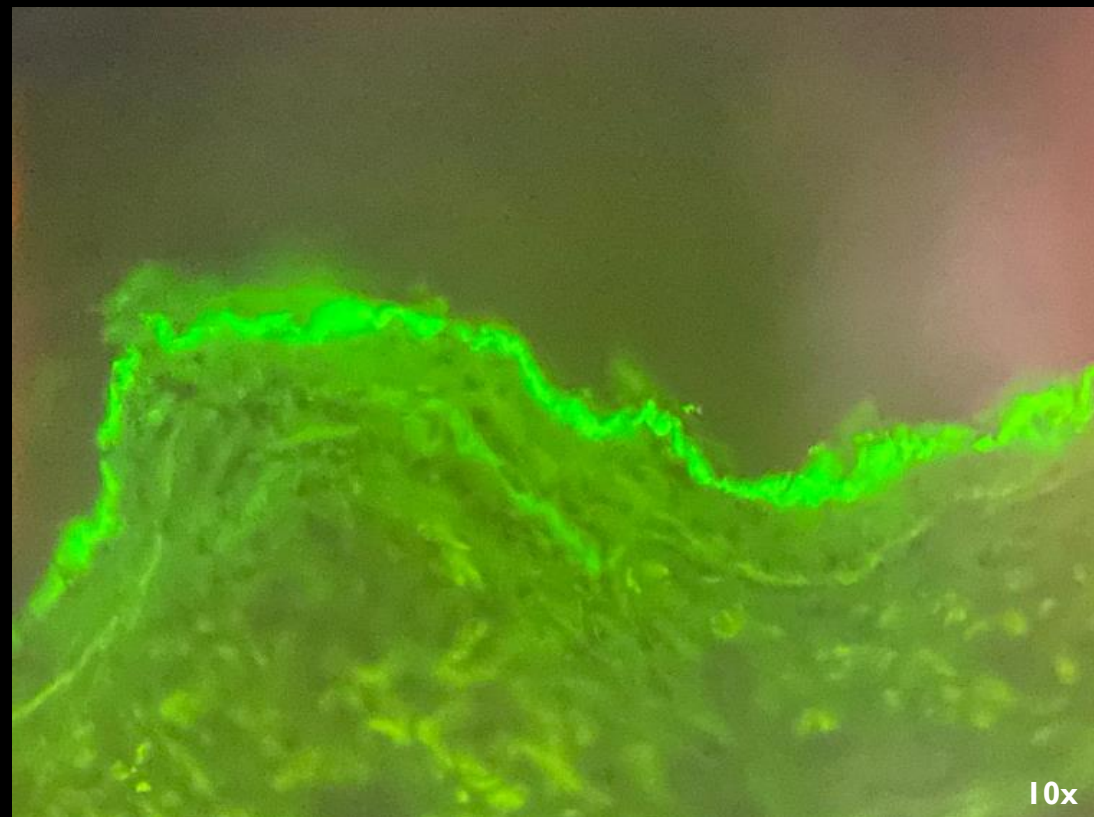
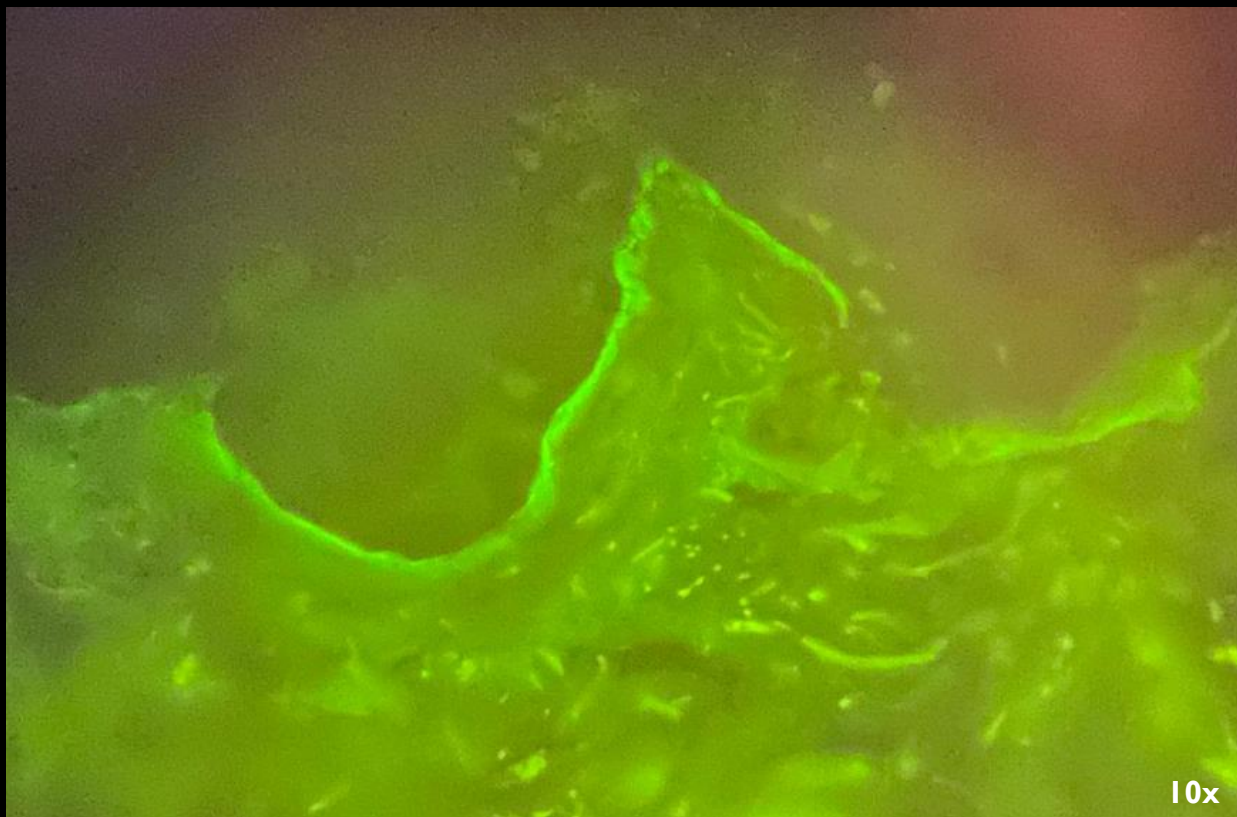
Clivagem subepidérmica extensa, associado a exsudato fibroleucocitário, com predomínio de neutrófilos.





Ferro coloidal- 25x

Aumento de depósito de mucina difuso, corado pelo ferro coloidal em azul claro.



IFD: IgG e C3 em padrão linear/faixa no lado dérmico da clivagem. Mesmo padrão em pele sã e lesada. Banda Lúpica positiva.



Idade da paciente



FAN reagente



Bolha tensa na região cervical anterior



Anti-SM e Anti-La reagentes



Quadro exuberante



Exame histopatológico e
imunofluorescência direta
positivos

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO BOLHOSO

TRATAMENTO PROPOSTO

Após estabilização clínica e manejo da sepse:

- Imunoglobulina intravenosa

Tratamento de manutenção:

- Prednisona
- Colchicina
- Hidroxicloroquina

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO BOLHOSO



Subtipo raro de LES | anticorpos contra o colágeno VII

Mais comum em mulheres jovens, negras, na 2ª a 4ª décadas de vida

76% dos pacientes com LES são acometidos com lesões cutâneas

Menos de 5% apresentam lesões bolhosas

23% dos pacientes com LES, a manifestação inicial se dá pelas lesões cutâneas

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO BOLHOSO

Clínica

- Erupções cutâneas vesico-bolhosas;
- Principalmente no tronco e região supraclavicular;
- Áreas fotoexpostas ou não;
- Podendo incluir lesões de mucosa.

Histopatologia

- Bolhas subepidérmicas, ricas em polimorfonucleares, com predomínio de neutrófilos;
- Depósito linear de anticorpos na zona lúpica, principalmente IgG, IgA e C3.

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO BOLHOSO

CrITÉRIOS DiagnÓsticos

- 1) DiagnÓstico de LES baseado nos critÉrios estabelecidos pela AssociaÇo Americana de Reumatologia; ✓
- 2) PresenÇa das vesÍculas ou bolhas; ✓
- 3) Histopatologia: clivagem subepidÉrmica com infiltrado predominante de neutrÓfilos; ✓
- 4) FAN reagente; ✓
- 5) IFD positiva para IgG, IgM ou IgA na zona da membrana basal. ✓

✓ CritÉrios presentes no caso

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO BOLHOSO

Tratamento

- **Dapsona - primeira linha**
- Antimalárico - hidroxiclороquina
- Prednisona ou pulsoterapia
- Imunossupressores: ciclosporina, azatioprina e metotrexato
- Rituximabe e imunoglobulina - casos refratários

MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO



Ressaltar uma manifestação incomum do Lúpus Eritematoso Sistêmico como diagnóstico diferencial das doenças bolhosas.



Demonstrar a dificuldade de estabelecer o diagnóstico e realizar o manejo terapêutico do Lúpus Eritematoso Sistêmico Bolhoso.



Incentivar o pensamento crítico frente às discordâncias clínicas e laboratoriais.

OBRIGADA!

renata.baptistareis@gmail.com



