

EPIDERMÓLISE BOLHOSA ADQUIRIDA: UM DESAFIO TERAPÊUTICO

Autores:

Luyze de Sá Campos
Gabriel Ricas Rezende
Georgia Zandomenico Perito
Alexander Richard Bauk
Paulo Antônio Oldani Felix

CASO CLÍNICO

Idade	59 anos
Sexo	Masculino
Naturalidade	Casimiro de Abreu
Alergias	Nega
Comorbidades	DM2

Paciente com história de aparecimento de bolhas tensas em região inguinal, que evoluíram progressivamente para tronco, membros superiores e inferiores, nádegas, região perianal e cavidade oral, associadas com hematoquezia e perda de peso.



**Abril de
2019**



Ago 2019





Ago 2019



Ago 2019

CASO CLÍNICO



Admitido na enfermaria de dermatologia em agosto de 2019



Solicitadas EDA e colonoscopia



Apresentou piora do quadro, com intensificação e surgimento de novas bolhas, além de anemia leve.



Realizada biópsia de bolha cutânea

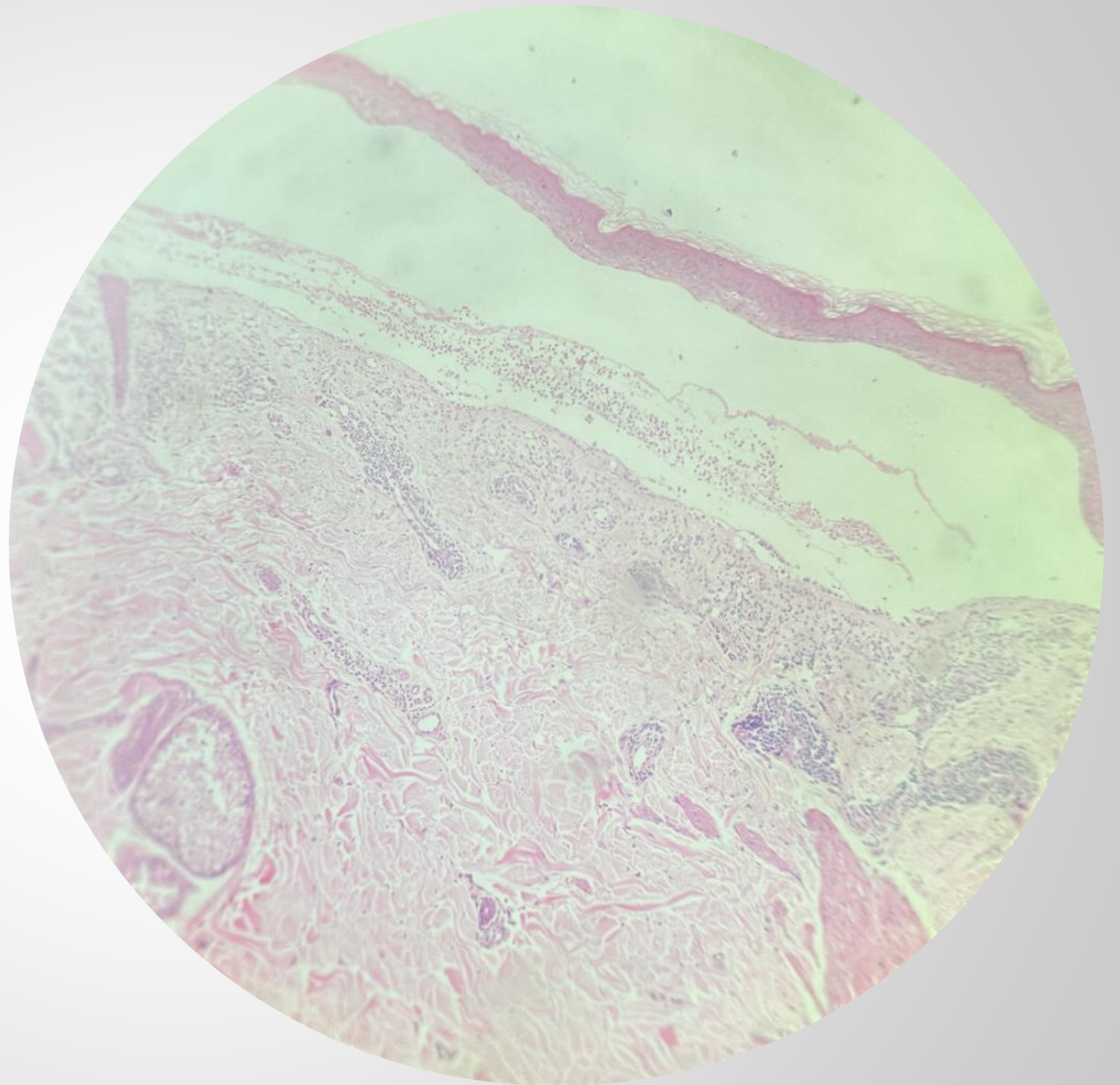
HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

Penfigoide
Bolhoso

Porfíria
Cutânea
Tarda

Epidermólise
Bolhosa
Adquirida

HISTOPATOLÓGICO



**IMUNOFLUORESCÊNCIA
DIRETA**

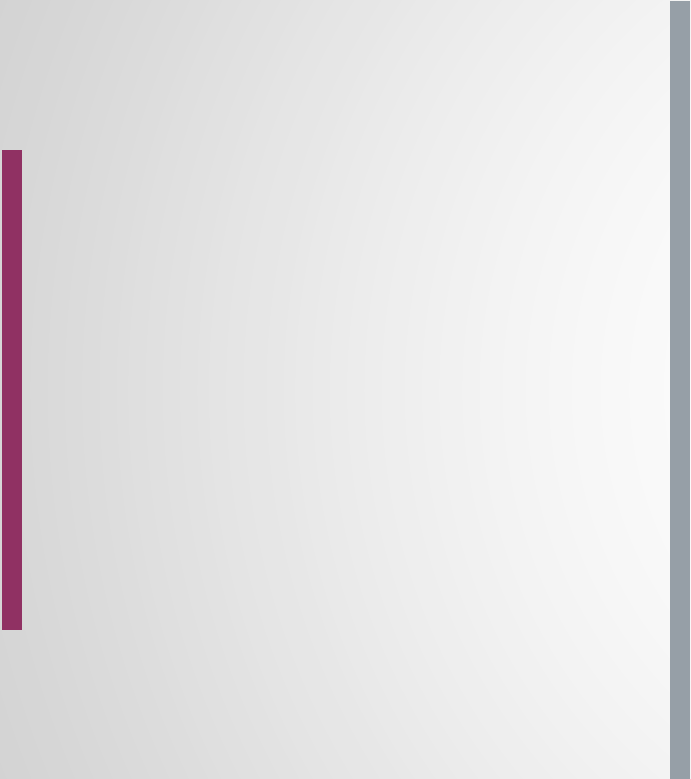
**INDISPONÍVEL NO
NOSSO SERVIÇO**

ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA

- Erosões multiformes confluentes, recobertas por camada espessa de exsudato fibrinoso – Terço superior do esôfago
- Histopatológico com leve acantose e alterações inflamatórias mínimas.

VÍDEOCOLONOSCOPIA

- Adenoma tubular de baixo grau em ângulo esplênico do cólon
- Presença de lesões perianais



EPIDERMÓLISE BOLHOSA ADQUIRIDA

CONDUTA

Prednisona
80 mg/dia

Colchicina
1,5 mg/dia

Dapsona
100 mg/dia

Prednisona 60 mg

Colchicina 1,5 mg

Dapsona 100 mg

OUTUBRO - 2019



Out.
2019

Prednisona 30 mg

Colchicina 2 mg

Dapsona 150 mg

OUTUBRO - 2020



Prednisona 40 mg

Colchicina 2 mg

Naltrexona 3,5 mg

DEZEMBRO - 2020

Anemia
Moderada



Dez. 2020

A horizontal timeline arrow points from left to right. Three blue dots mark specific dates: Mai 2021, Jul. 2022, and Out. 2022. Above the timeline, a box at Mai 2021 lists 'Prednisona 40 mg', 'Colchicina 3 mg', and 'MTX 7,5 mg'. Above Jul. 2022, an arrow points up to the text 'Toxoplasmose ocular'. Below Jul. 2022, a box lists 'Prednisona 30 mg', 'Colchicina 3 mg', and 'SMX+TMP 800 + 160 mg'. Above Out. 2022, a box lists 'Prednisona 30 mg', 'Colchicina 1 mg', and 'MTX 20 mg'. Below Out. 2022, an arrow points down to the text 'Intolerância TGI'. A decorative bar at the top consists of two dark purple segments followed by a grey segment.

Prednisona 40 mg
Colchicina 3 mg
MTX 7,5 mg

Mai 2021

Toxoplasmose
ocular

Jul. 2022

Prednisona 30 mg
Colchicina 3 mg
SMX+TMP 800 + 160 mg

Prednisona 30 mg
Colchicina 1 mg
MTX 20 mg

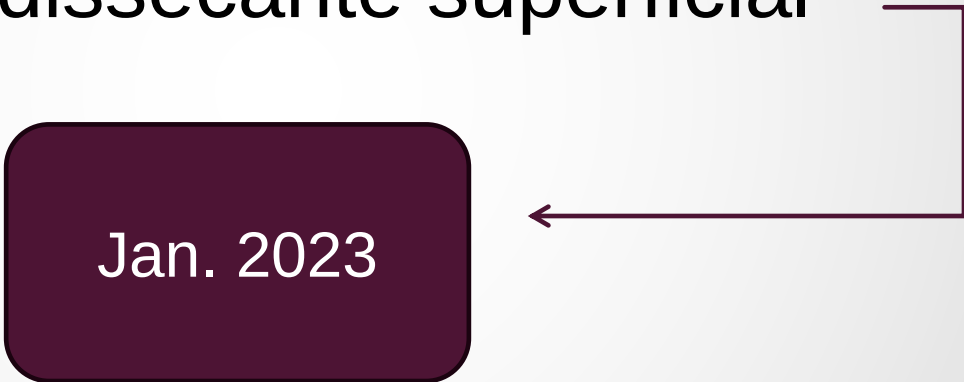
Out. 2022

Intolerância
TGI

ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA

- Esofagite dissecante superficial

Jan. 2023



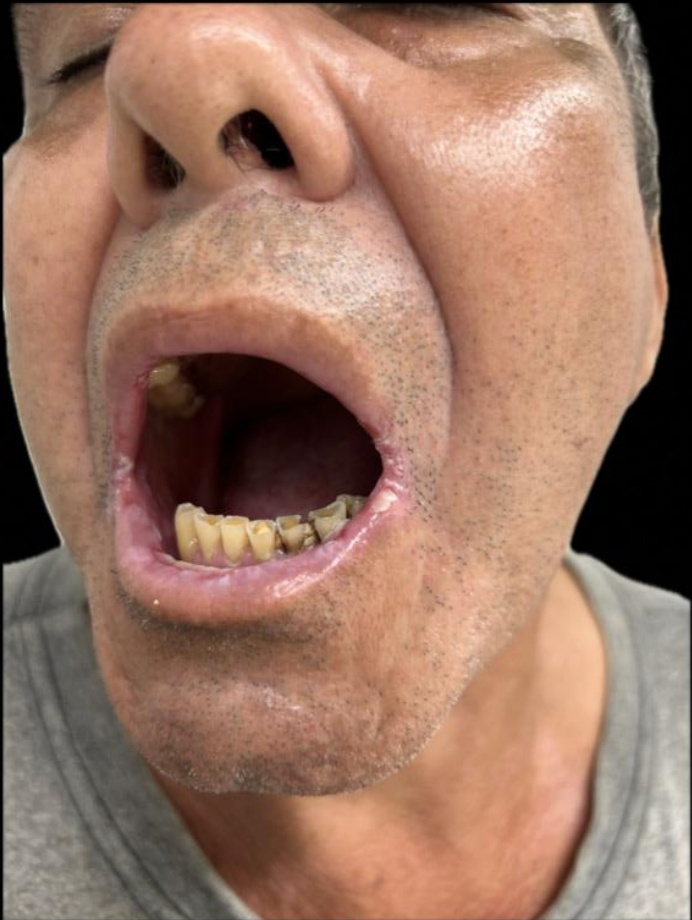
```
graph TD; A[Esofagite dissecante superficial] --- B[Jan. 2023]; B --> C[ ];
```

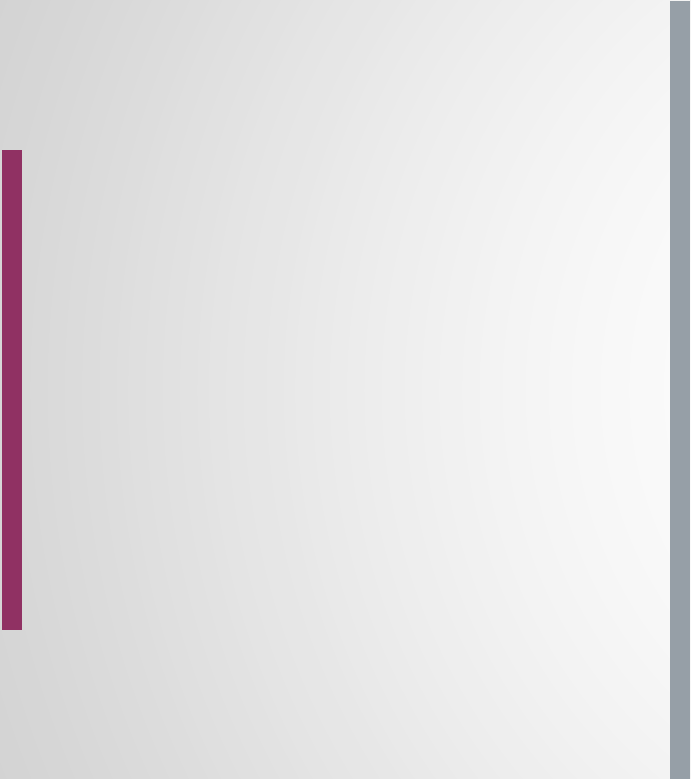
JUNHO 2023

Início de Rituximabe

2 ciclos de 1 g com
intervalo de 15 dias

Jun. 2023





INFUSÃO DE RITUXIMABE EM JUNHO DE 2023

Nov. 2023



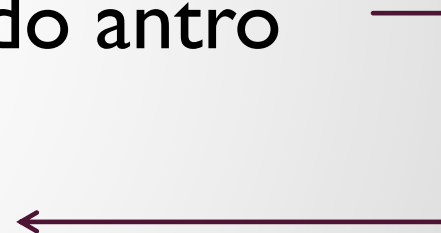
Nov. 2023



ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA

- Esôfago com aspecto normal, gastrite esofágica enantematosa leve do corpo e do fundo e gastrite leve do antro

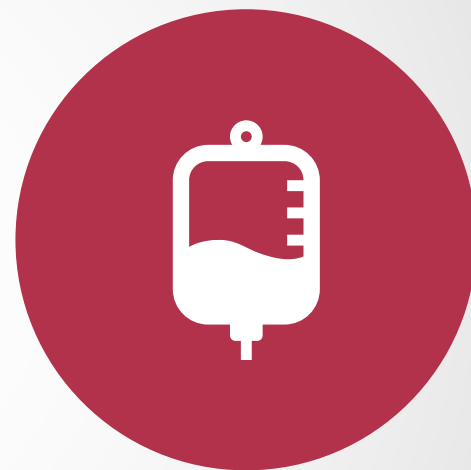
Nov. 2023



FEVEREIRO - 2024



PREDNISONA 5 MG



RITUXIMABE - SEGUNDA
INFUSÃO



Fev. 2024

INTRODUÇÃO

Epidermólise bolhosa adquirida (EBA) é uma dermatose autoimune rara.

É desencadeada por autoanticorpos contra o colágeno VII, principal componente das fibrilas de ancoragem na região da ZMB.

Manifestações variam desde leve fragilidade cutânea até estenose mucosa grave.

DIAGNÓSTICO

Histopatológico com clivagem subepidérmica e edema papilar. Infiltrado inflamatório neutrofílico intenso na forma inflamatória.

IFD com depósitos lineares de IgG e C3 na ZMB.

Microscopia imunoelétrica com demonstração de depósitos de IgG, C3 e IgA47 nas fibrilas de ancoragem abaixo da lâmina densa. Padrão ouro.

TRATAMENTO

Primeira linha	Corticosteroides sistêmicos
Segunda linha	Colchicina Dapsona Metotrexato Azatioprina Ciclosporina Micofenolato de mofetila Ciclofosfamida
Terceira linha	Imunoglobulina humana em altas doses
Quarta linha	Rituximabe
Outros	Imunoadsorção, Fotoquimioterapia extracorpórea, Daclizumabe, Minociclina

Tešanović Perković, D.; Bukvić Mokos, Z.; Marinović, B. Epidermolysis Bullosa Acquisita—Current and Emerging Treatments. J. Clin. Med. 2023, 12, 1139. <https://doi.org/10.3390/jcm12031139>

REFERÊNCIAS

- Bevens SL, Sami N. The use of rituximab in treatment of epidermolysis bullosa acquisita: Three new cases and a review of the literature. *Dermatol Ther*. 2018 Nov;31(6):e12726. doi: 10.1111/dth.12726. Epub 2018 Oct 3. PMID: 30284354.
- Dasdar S, Kianfar N, Tavakolpour S, Balighi K, Mahmoudi H, Daneshpazhooh M. Rituximab for the treatment of epidermolysis bullosa acquisita: A large case series of 15 patients. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2023 Jul;21(7):779-784. doi: 10.1111/ddg.15108. Epub 2023 Jun 22. PMID: 37345887.
- Miyamoto D, Gordilho JO, Santi CG, Porro AM. Epidermolysis bullosa acquisita. *An Bras Dermatol*. 2022;97:409-23
- Tešanović Perković, D.; Bukvić Mokos, Z.; Marinović, B. Epidermolysis Bullosa Acquisita—Current and Emerging Treatments. *J. Clin. Med*. 2023, 12, 1139. <https://doi.org/10.3390/jcm12031139>
- Prost-Squarcioni C, Caux F, Schmidt E, Jonkman MF, Vassileva S, Kim SC, Iranzo P, Daneshpazhooh M, Terra J, Bauer J, Fairley J, Hall R, Hertl M, Lehman JS, Marinovic B, Patsatsi A, Zillikens D; International Bullous Diseases Group; Werth V, Woodley DT, Murrell DF. International Bullous Diseases Group: consensus on diagnostic criteria for epidermolysis bullosa acquisita. *Br J Dermatol*. 2018 Jul;179(1):30-41. doi: 10.1111/bjd.16138. Epub 2018 May 8. PMID: 29165796.



Muito Obrigada!