

BULOSE EXUBERANTE EM CRIANÇA

Camilla Agustini, Juliany Lima Estefan, Ângela Cristina Leitão de
Souza, Natalia Mila Batista Baleta, Bruna Tanaka Gondo, Daniel
Lago Obadia

Caso Clínico

1

Feminino, 4 anos, natural do Rio de Janeiro

2

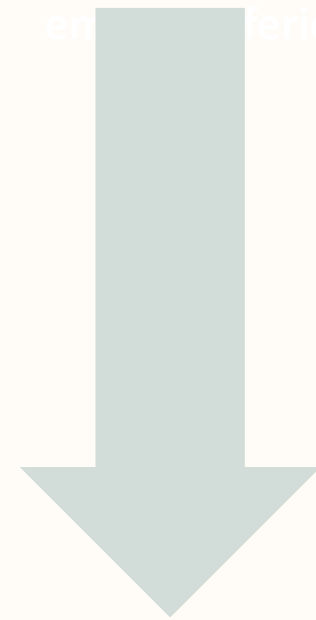
Sem comorbidades

3

**Afebril, bom estado geral, negava
uso de medicações nos últimos
meses**

Placas urticariformes, muito pruriginosas em membros inferiores

3 semanas



Disseminação para tronco, membros superiores, com bolhas tensas associadas

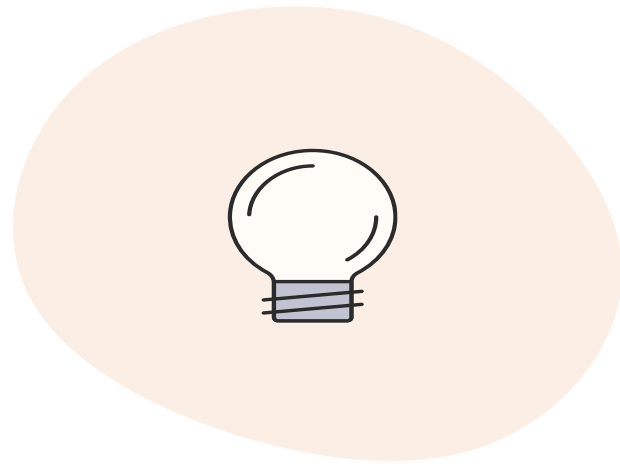












HIPÓTESES

PENFIGOIDE BOLHOSO DERMATOSE BOLHOSA POR IGA LINEAR

CONDUTA

Exames laboratoriais

- Hemoglobina: 12,6
- Hematócrito: 35,6
- Eosinófilos: 11%
- Leucócitos: 9400
- Plaquetas: 198.000
- Ureia: 25
- Creatinina: 0,5
- TGO:33
- TGP:14
- GGT:9
- FA:156
- PCR: 0,3

Biópsia

Prednisolona 1mg/kg/dia

APÓS 5 DIAS...

Ausência de novas lesões

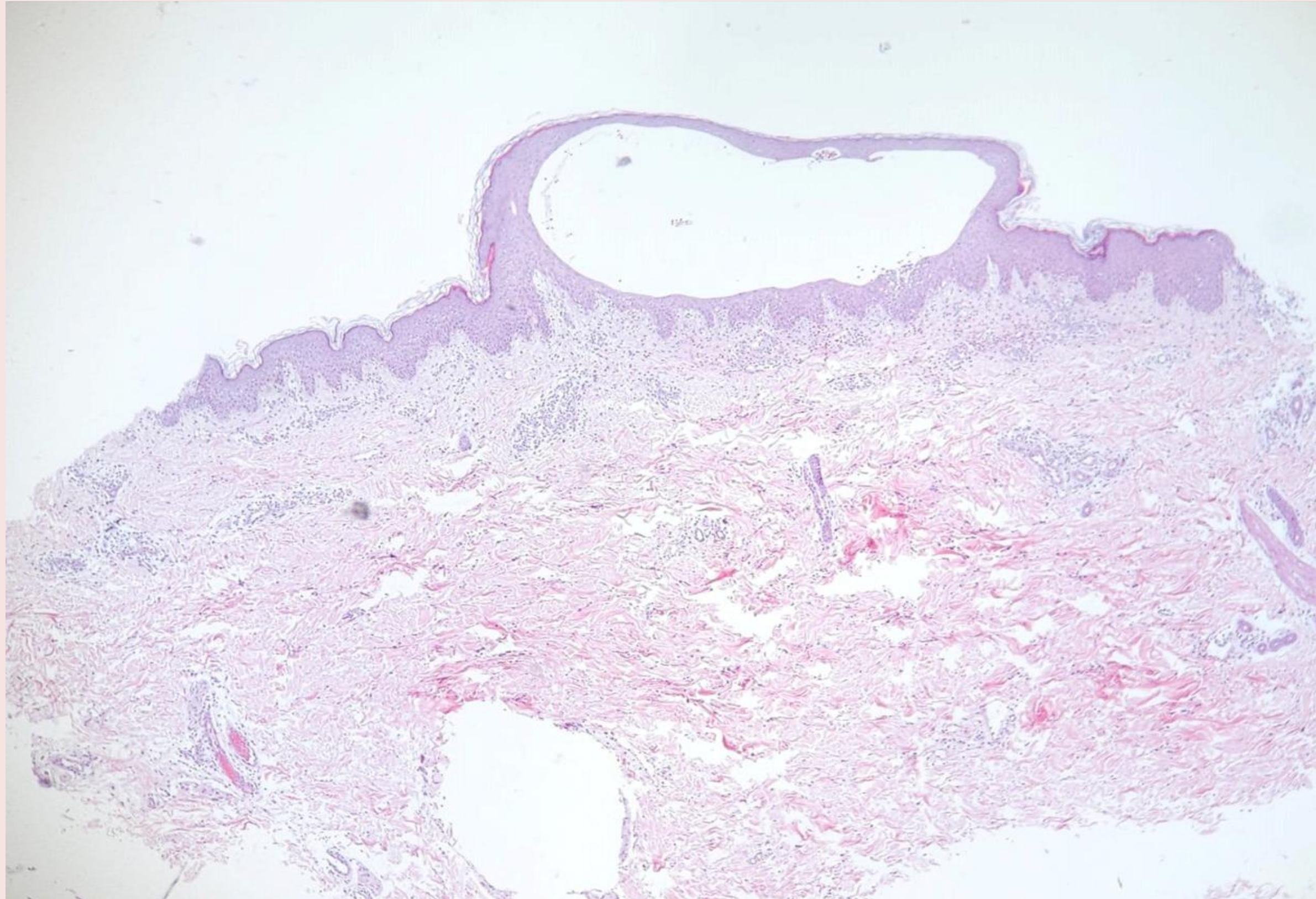
Involução gradual

Alta hospitalar

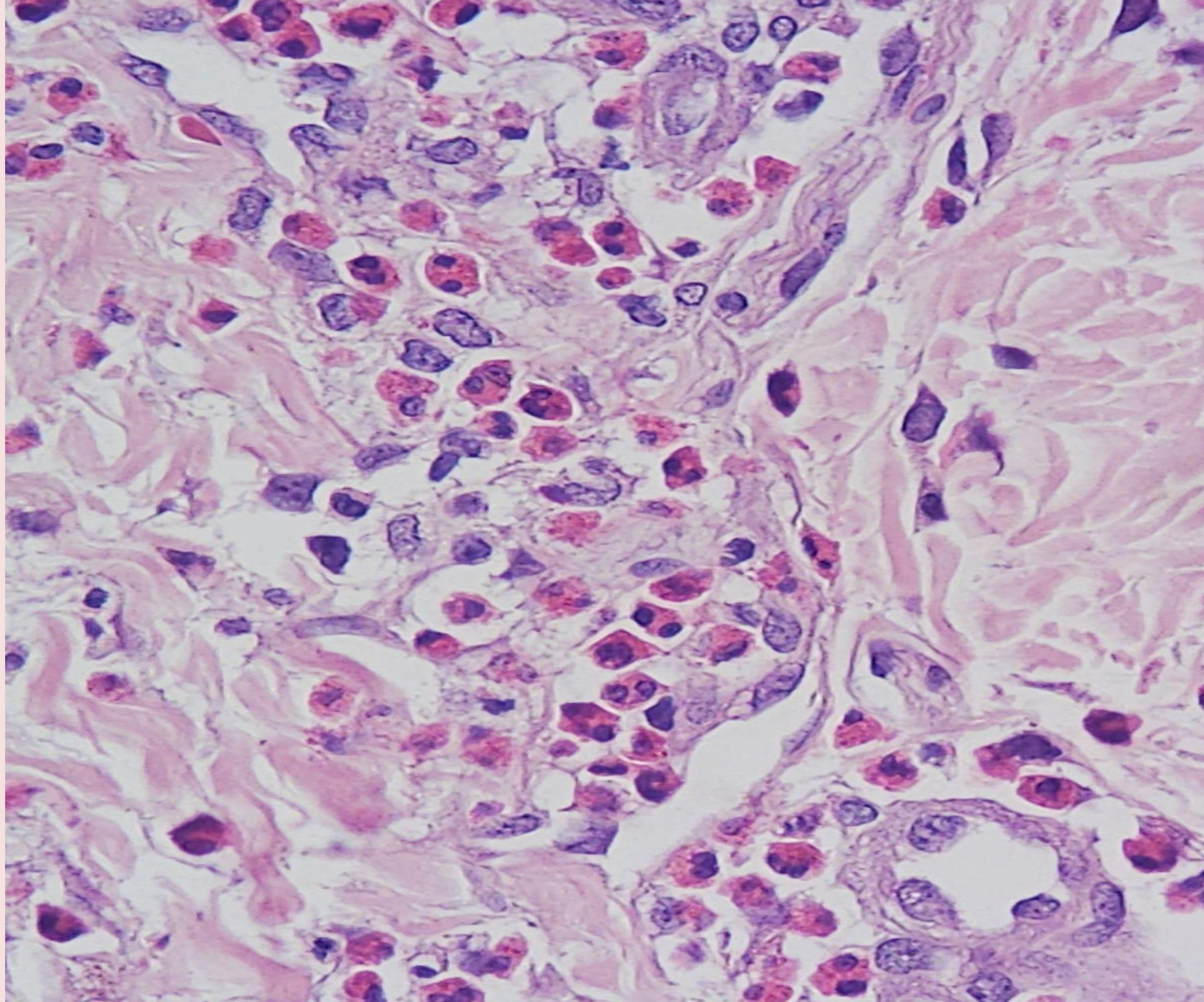
15 dias após alta hospitalar



HISTOPATOLÓGICO

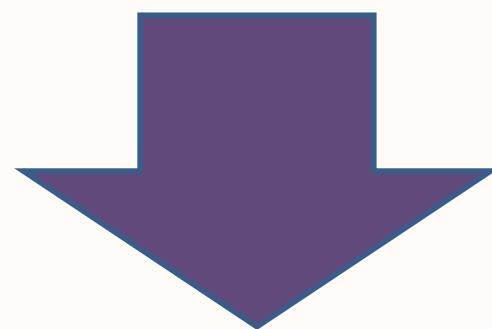


Bolha com reepitelização da base, apresentando fibrina e reação inflamatória predominantemente composta por eosinófilos





Glicose-6-fosfato desidrogenase negativo



**Dapsona 1mg/kg/dia (25mg/dia)
Desmame gradual de corticoide**

3 MESES DE USO DE DAPSONA



Penfigoide Bolhoso

Doença bolhosa autoimune mais comum, que afeta
Principalmente idosos com mais de 70 anos

Aumenta a incidência com a idade

0,2 a 3 casos / 100.000 adultos



Penfigoide Bolhoso na Infância

Rara na infância

<100 casos relatados na literatura

Juvenil < 18 anos

2 Picos

- 53 %

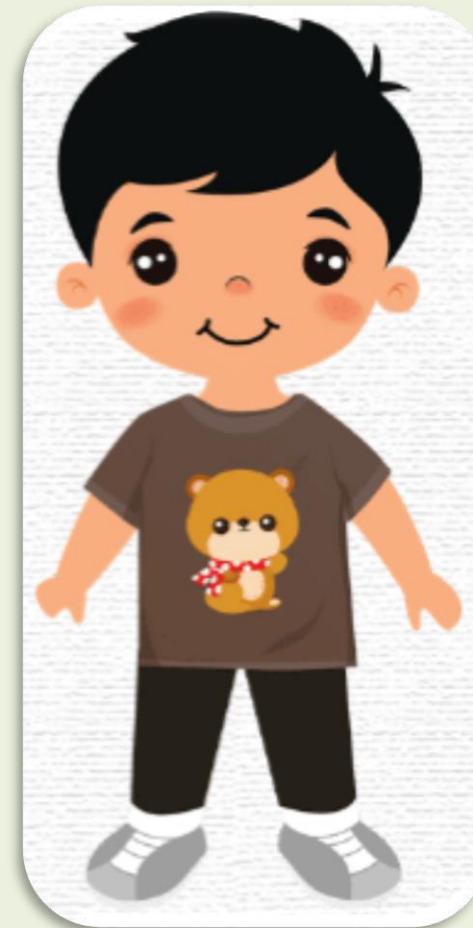
1º ano de vida

4 meses



- 47%

8 anos



APRESENTAÇÃO CLÁSSICA

Placas urticariformes pruriginosas + bolhas tensas , com conteúdo seroso ou hemorrágico, com prurido intenso, principalmente em tronco e superfícies extensoras

Acometimento mucosas em 10 – 35%, limitado a mucosa oral

VARIAÇÕES NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA



- Palmo plantar
- Mucosa oral e genital
- Face

Diagnóstico Diferencial

**Dermatite
Herpetiforme**

**Epidermólise
Bolhosa Adquirida**

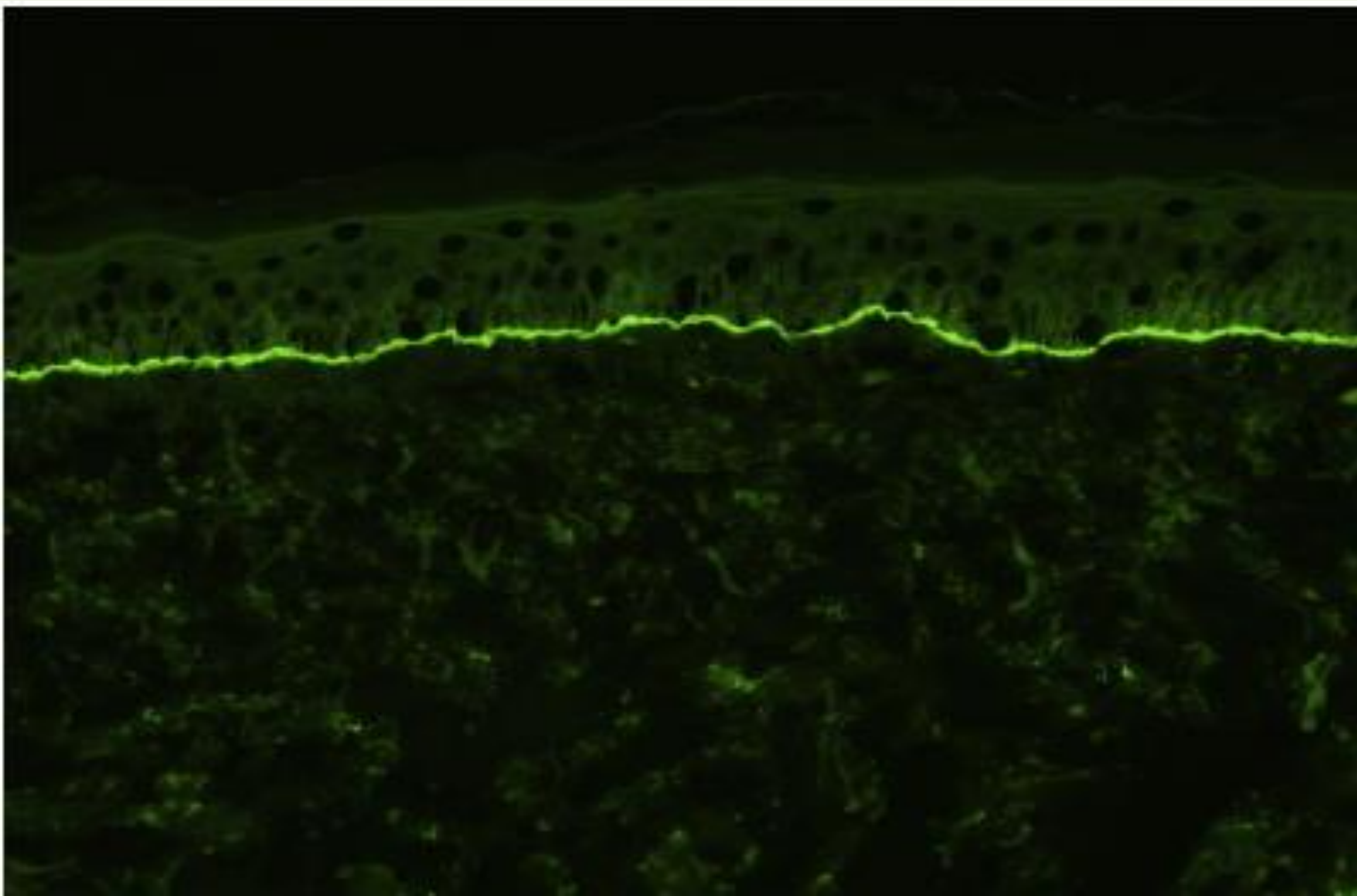
**Dermatose
Bolhosa por IgA
Linear**

Histopatologia

- Normalmente bolha subepidérmica com grau variado de infiltrado inflamatório composto por linfócitos, neutrófilos e caracteristicamente eosinófilos. A apresentação histológica pode variar dependendo da apresentação clínica

Exames Laboratoriais

- Eosinofilia periférica em 50%
- Aumento de IgE



- IFD: depósitos lineares de IgG e C3 na zona da membrana basal

TRATAMENTO



Recomendações limitadas a séries e relatos de casos

Corticoide oral

Dapsona

Outras opções de tratamento

- CICLOSPORINA
- AZATIOPRINA
- ERITROMICINA
- TETRACICLINA + NICOTINAMIDA (>8 ANOS DE IDADE)

PENFIGOIDE BOLHOSO

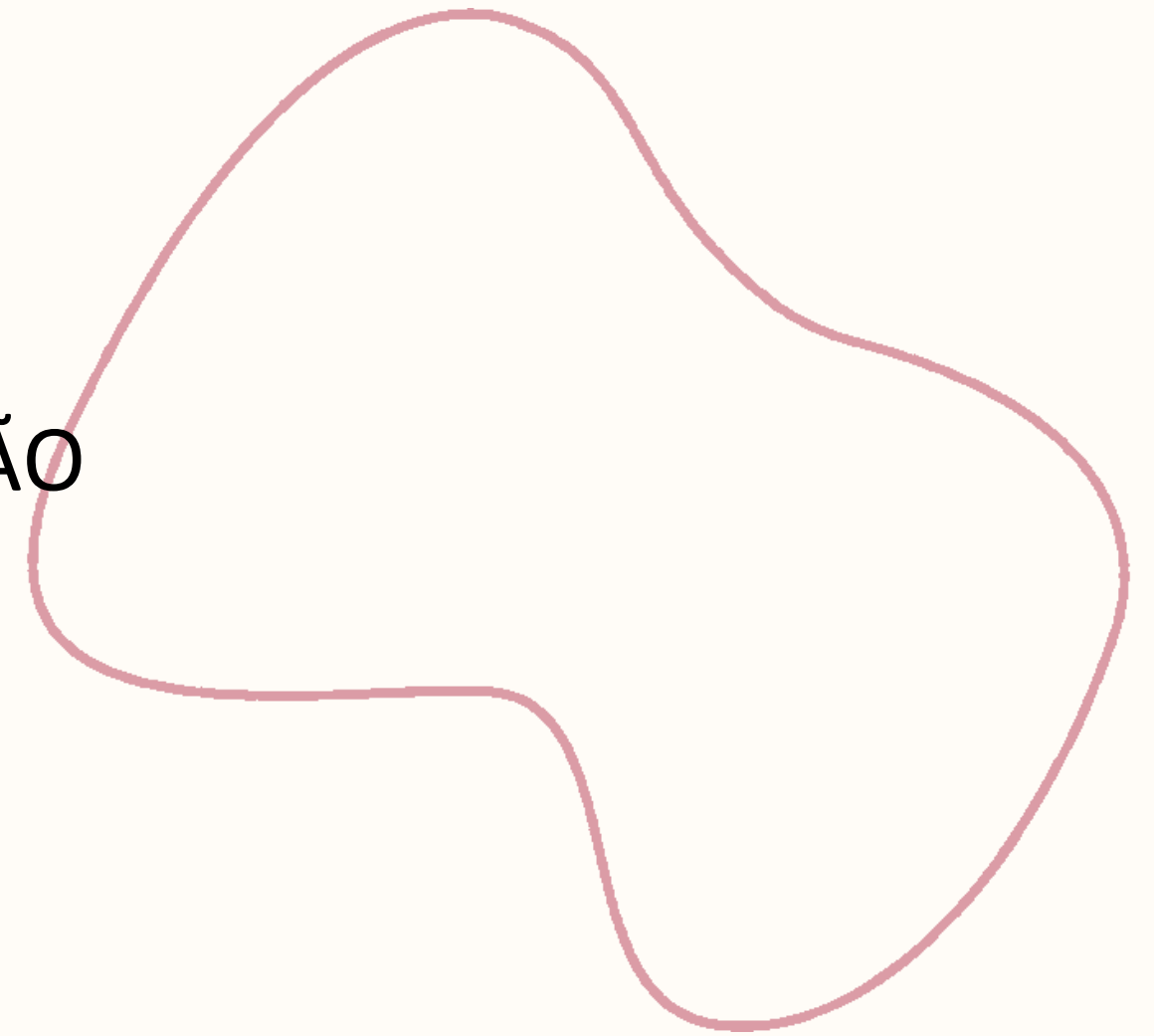


MELHOR RESPOSTA TERAPÊUTICA E MELHOR PROGNÓSTICO NA INFÂNCIA

Duração do quadro cerca de 14 meses

MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO

- APRESENTAR UMA DOENÇA RARA NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA
- PACIENTE FORA DA FAIXA ETÁRIA ESPERADA
- EXCELENTE RESPOSTA AO TRATAMENTO PROPOSTO



REFERÊNCIAS

1. Sousa B, Mota A, Morgado H, Lopes JM, Dias JA. Penfigóide bolhoso em lactente [Bullous pemphigoid in an infant]. Acta Med Port. 2005 (2):159-62. Portuguese.
2. Fuertes de Vega I, Iranzo-Fernández P, Mascaró-Galy JM. Bullous pemphigoid: clinical practice guidelines. Actas Dermosifiliogr. 2014 (4):328-46. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2012.10.022. Epub 2013 Mar 26.
3. Reis-Filho EG, Silva Tde A, Aguirre LH, Reis CM. Bullous pemphigoid in a 3-month-old infant: case report and literature review of this dermatosis in childhood. An Bras Dermatol. 2013 (6):961-5. doi: 10.1590/abd1806-4841.20132378. Erratum in: An Bras Dermatol. 2014 (5):854.
4. Schultz B, Hook K. Bullous Diseases in Children: A Review of Clinical Features and Treatment Options. Paediatr Drugs. 2019 (5):345-356. doi: 10.1007/s40272-019-00349-3.
5. Kong YL, Lim YL, Chandran NS. Retrospective Study on Autoimmune Blistering Disease in Paediatric Patients. Pediatr Dermatol. 2015 (6):845-52. doi: 10.1111/pde.12684.
6. Patsatsi A, Kyriakou A, Werth VP. Bullous pemphigoid in adolescence. Pediatr Dermatol. 2019 Mar;36(2):184-188. doi: 10.1111/pde.13717.
7. Oranje AP, van Joost T. Pemphigoid in children. Pediatr Dermatol. 1989 Dec;6(4):267-74. doi: 10.1111/j.1525-1470.1989.tb00910.x.
8. Robinson JW, Odom RB. Bullous pemphigoid in children. Arch Dermatol. 1978 Jun;114(6):899-902. doi: 10.1001/archderm.114.6.899.
9. Madsen JO, Lauritzen AF, Lei U. Bullous pemphigoid may also be seen in children. Ugeskr Laeger. 2015 Sep 28;177(40):V04150286.
10. Barreau M, Stefan A, Brouard J, Leconte C, Morice C, Como F, Verneuil L. Pemphigoïde bulleuse du nourrisson [Infantile bullous pemphigoid]. Ann Dermatol Venereol. 2012 Aug-Sep;139(8-9):555-8. French. doi: 10.1016/j.annder.2012.05.011.
11. Das D, Das A, Debbarman P. Childhood bullous pemphigoid. Indian Pediatr. 2013 Dec;50(12):1179. doi: 10.1007/s13312-013-0294-7.



OBRIGADA