

Acometimento neonatal do pênfigo vulgar: relato de caso

Neonatal involvement of pemphigus vulgaris: clinical case

Pênfigo vulgar neonatal: reporte de caso

Mariana das Neves **MELO**¹

Elisângela **PEGAS**²

¹Residente de Dermatologia do Hospital PUC-Campinas, 13060-904 Campinas-SP, Brasil

²Médica Assistente do Ambulatório de Dermatologia da PUC-Campinas, 13060-904 Campinas-SP, Brasil

INTRODUÇÃO

Os pênfigos são dermatoses bolhosas autoimunes, em que há produção de autoanticorpos direcionados contra moléculas de adesão dos epitélios, levando à perda da coesão celular. As doenças bolhosas intraepidérmicas são compostas pelo grupo dos pênfigos: pênfigo foliáceo clássico, pênfigo foliáceo endêmico, pênfigo eritematoso, pênfigo vulgar, pênfigo vegetante, pênfigo herpetiforme (variante clínica dos pênfigos vulgar e foliáceo), pênfigo por IgA, pênfigo paraneoplásico e pênfigo induzido por medicamentos. Devido à transferência placentária dos anticorpos IgG, existem casos de recém-nascidos com diagnóstico de Pênfigo Neonatal.

CASO CLÍNICO

Paciente recém-nascida de parto normal em Hospital de Campinas-SP, do sexo feminino, idade gestacional de 37 semanas, peso 3325g, estatura 49 cm. Apresentou ao nascimento bom estado geral, perfusão capilar preservada, eupneica, sem necessidade de assistência específica na sala de parto. À inspeção, foram visualizadas lesões exulceradas extensas na região perineal, couro cabeludo, cervical posterior e dorso, e também lesões bolhosas nos pés. Foram realizados exames gerais e sorologias, todos negativos. A mãe apresentava o diagnóstico de Pênfigo Vulgar há 3 anos, em acompanhamento no serviço de Dermatologia do mesmo hospital, e estava em uso de Prednisona, Metotrexato e Dapsone para controle da doença. A mesma realizou acompanhamento pré-natal no ambulatório de Pré-Natal de Alto Risco. A paciente se manteve em regime de internação em setor de UTI Neonatal para realização de curativos e cuidados diários. Não foi necessária introdução de medicação sistêmica específica. Foram realizados curativos com gaze impregnada e limpeza suave com compressas cirúrgicas, até a remissão do quadro (Figuras 1 a 3).

DISCUSSÃO

A gestação pode desencadear ou exacerbar o Pênfigo Vulgar. Com relação ao feto, pode ocorrer retardo de crescimento, prematuridade e morte intrauterina. Apesar de raro, há recém-nascidos que desenvolvem Pênfigo Neonatal. O quadro deve-se à passagem transplacentária de autoanticorpos IgG maternos e tende a regredir espontaneamente ao redor de três semanas, quando tais anticorpos são clareados pelo organismo do recém-nascido.

A manifestação clínica do pênfigo neonatal é menos grave em comparação à doença na mãe, não havendo acometimento sistêmico. No entanto, a gama de diagnósticos diferenciais é ainda mais ampla nos recém-nascidos do que nos adultos, pois a pele do neonato é particularmente propensa à formação de bolhas. Isso ocorre porque a pele fetal funcionalmente imatura inicia a queratinização nas semanas 22 a 24 de gestação e continua nas primeiras semanas após o nascimento.

Entre os casos de dermatoses bolhosas autoimunes em recém-nascidos, a maioria é de Pênfigo Vulgar, mas também foram descritos casos de Pênfigoide Bolhoso, Lúpus Eritematoso Sistêmico Bolhoso, e Dermatose Bolhosa IgA Linear. Os locais de acometimento mais comum são dorso (63%), cabeça e pescoço (60%). Dentre os casos de pênfigo neonatal, 75% das mães apresentavam lesões de pele durante a gestação.



Figura 1: Recém-nascida com placas eritematosas exulceradas e crostas amarelo-hemáticas.



Figura 2: Paciente com 14 dias de vida, com melhora importante das lesões.



Figura 3: Paciente com 14 dias de vida, com melhora importante das lesões.



Figura 3: Paciente com 8 meses de idade e ausência de lesões.

CONCLUSÃO

O pênfigo neonatal pode apresentar manifestações como bolhas e erosões ao nascimento, alterações de mucosa, e até esfoliação extensa da pele. Algumas doenças devem ser excluídas, e o uso de antibióticos ou corticosteroides sistêmicos não é necessário. Os pacientes não apresentam probabilidade maior de doenças bolhosas na vida adulta e são assintomáticos antes do terceiro mês de vida. O diagnóstico do caso apresentado foi clínico-epidemiológico, após avaliação criteriosa das equipes de Dermatologia e Pediatria do serviço, e exclusão de outras enfermidades.

REFERÊNCIAS

1. Smolinski KN, Shah SS, Honig PJ, Yan AC. Neonatal cutaneous fungal infections. *Curr Opin Pediatr.* 2005;17(4):486-93.
2. Zhao CY, Chiang YZ, Murrell DF. Neonatal autoimmune blistering disease: a systematic review. *Pediatr Dermatol.* 2016;33(4):367-74.
3. Bellelli AG, Mantero NM, Rueda ML, Navacchia D, Cao G, Liloo L et al. Pênfigo vulgar de la infancia, a propósito de un caso [Childhood pemphigus vulgaris, a case report]. *Arch Argent Pediatr.* 2016;114(6):e457-60.
4. Ali HS. Pemphigus vulgaris during pregnancy - a case report. *J Pak Assoc Dermatol.* 2011; 21(4):301-3.
5. Hanna S, Kim M, Murrell DF. Validation studies of outcome measures in pemphigus. *Int J Womens Dermatol.* 2016;2(4):128-39.
6. Ibrahim SB, Yashodhara BM, Umakanth S, Kanagasabai S. Pemphigus vulgaris in a pregnant woman and her neonate. *BMJ Case Rep.* 2012;2012:bcr0220125850.
7. Kodagali SS, Subbarao SD, Hiremagaloor R. Pemphigus vulgaris in a neonate and his mother. *Indian Pediatr.* 2014;51(4):316-17.
8. Fainaru O, Mashiach R, Kupfermanc M, Shenhav M, Pauzner D, Lessing JB. Pemphigus vulgaris in pregnancy: a case report and review of literature. *Hum Reprod.* 2000;15(5):1195-97.
9. Abrams ML, Smidt A, Benjamin L, Chen M, Woodley D, Mancini AJ. Congenital epidermolysis bullosa acquisita: vertical transfer of maternal autoantibody from mother to infant. *Arch Dermatol.* 2011;147(3):337-41.
10. Goldberg NS, DeFeo C, Kirshenbaum N. Pemphigus vulgaris and pregnancy: risk factors and recommendations. *J Am Acad Dermatol.* 1993;28(5 Pt 2):877-79.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA

Mariana das Neves Melo
melo.marianan@gmail.com

Submetido em 01/06/2020

Aceito em 14/07/2020