

MANEJO DA DERMATOSE BOLHOSA IgA LINEAR EM CRIANÇA DE QUATRO ANOS: RELATO DE CASO

MANAGEMENT OF BULLOUS DERMATOSIS LINEAR IgA IN A FOUR-YEAR-OLD CHILD: CASE REPORT

TRATAMIENTO DE LA DERMATOSIS BULLOSA IgA LINEAL EN UN NIÑO DE CUATRO AÑOS: REPORTE DE CASO

Natália Lima Brandini*, João Pedro Martoneto Faccioli*, Luiza Braile Verdi*, Amanda Luri Shirasu*, Bruna Somilio da Fonseca**, Janaina Cappi Moraes Braz***

Resumo

Introdução: A dermatose por IgA linear é uma doença bolhosa rara frequentemente confundida com outras doenças bolhosas, como penfigoide bolhoso e dermatite herpetiforme. Os dados epidemiológicos sobre sua distribuição e características específicas são diferentes em todo o mundo. A maioria dos casos requer tratamento farmacológico e o diagnóstico tardio predispõe à infecção secundária da lesão e outras complicações. **Objetivo:** Relatar o caso de uma criança com enfermidade dermatológica rara que teve seu manejo com o uso de dapsona. **Resultado:** Criança, masculino, quatro anos, apresentando quadro bolhoso súbito de conteúdo seroso, levemente doloroso e pruriginoso em região perioral, perineal e genital. Foi tratado diversas vezes com corticoide tópico e apresentou refratariedade ao tratamento com recidiva das lesões, mesmo após tratamento corticoide sistêmico. A melhora do quadro se deu após introdução da dapsona, com regressão das lesões bolhosas e resolução do quadro. **Conclusão:** O diagnóstico precoce é fundamental para instalação de terapia específica e resolução da sintomatologia, sendo a dapsona considerada primeira linha de tratamento no manejo da doença. As diversas opções medicamentosas disponíveis, alternativas à dapsona, ainda carecem de estudos que comprovem sua real eficácia terapêutica.

Palavras-chave: Dermatose linear bolhosa por IgA. Criança. Tratamento.

Abstract

Introduction: Linear IgA dermatosis is a rare bullous disease often confused with other bullous diseases, such as bullous pemphigoids and herpetiform dermatitis. Epidemiological data on its distribution and specific characteristics are different worldwide. Most cases require pharmacological treatment and late diagnosis predisposes to secondary infection of the lesion and other complications. **Objective:** To report the case of a child with rare dermatological disease that had its management with the use of dapsona. **Result:** Child, male, four years old, presenting sudden bullous picture of serous content, slightly painful and pruritic in the perioral, perineal and genital region. He was treated several times with topical corticosteroids and presented refractoriness to treatment with recurrence of the lesions, even after systemic corticosteroid treatment. The improvement of the condition occurred after the introduction of dapsona, with regression of bullous lesions and resolution of the condition. **Conclusion:** Early diagnosis is essential for the installation of specific therapy and symptomatology resolution, dapsona being considered the first line of treatment in the management of the disease. The many available drug options, alternatives to dapsona, still lack studies that prove their real therapeutic efficacy.

Keywords: Linear IgA bullous dermatosis. Child. Treatment.

Resumen

Introducción: La dermatosis lineal IgA es una enfermedad ampollosa poco frecuente, a menudo confundida con otras enfermedades ampollosas, como el penfigoide ampolloso y la dermatitis herpetiforme. Los datos epidemiológicos sobre su distribución y características específicas son diferentes a nivel mundial. La mayoría de los casos requieren tratamiento farmacológico y el diagnóstico tardío predispone a una infección secundaria de la lesión y otras complicaciones. **Objetivo:** Reportar el caso de un niño con una enfermedad dermatológica rara que tuvo su manejo con dapsona. **Resultado:** Niño, cuatro años, que presenta cuadro ampolloso repentino de contenido seroso, levemente doloroso y pruriginoso en región perioral, perineal y genital. Fue tratado varias veces con corticoides tópicos siendo refractario al tratamiento con recidiva de la lesión, incluso después del tratamiento con corticoides sistémicos. La mejoría de la afección se produjo tras la introducción de dapsona, con regresión de las lesiones ampollosas y resolución de la afección. **Conclusión:** El diagnóstico precoz es fundamental para la instalación de una terapia específica y la resolución de los síntomas, siendo la dapsona la primera línea de tratamiento en el manejo de la enfermedad. Las diversas opciones de fármacos disponibles, alternativas a la dapsona, aún carecen de estudios que demuestren su eficacia terapéutica real.

Palabras clave: Dermatitis bullosa IgA lineal. Niño. Tratamiento.

* Acadêmicos do curso de Medicina do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA). Contato: natalia.brandini@yahoo.com.br

** Médica dermatologista pela Sociedade Brasileira de Dermatologia com residência em Clínica Médica no curso de Medicina do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA). Pós-graduação pelo Instituto Superior de Medicina e Dermatologia e pela Associação Pele Saudável. Preceptora da disciplina de Dermatologia do curso de Medicina do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA). Contato: brunasomilio@msn.com

*** Médica dermatologista pela Sociedade Brasileira de Dermatologia com residência no Hospital Regional de Presidente Prudente (SUS-SP). Contato: janacappi@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A dermatose bolhosa por IgA linear (DBA) é caracterizada pela formação de bolhas subepidérmicas, causadas pela interação entre estruturas essenciais para a integridade da pele e pelo depósito linear de IgA na zona da membrana basal, levando à clivagem da pele em diversos níveis¹. As doenças bolhosas autoimunes da infância mais comuns são as da dermatose bolhosa IgA linear e a dermatite herpetiforme². Nos pacientes em que haja suspeita de DBA, uma biópsia com imunofluorescência direta deve ser realizada³, cujo achado patognomônico é a evidência dos depósitos lineares de IgA na membrana basal⁴. O exame histopatológico é caracterizado pela presença de uma bolha subepidérmica em associação a um infiltrado de neutrófilos dermo-epidérmico e eventual presença de eosinófilos^{1,5}. O diagnóstico tardio predispõe à infecção secundária da lesão e outras complicações, sendo que o início precoce do tratamento pode ser um fator decisivo na indução de uma remissão efetiva^{4,6}. O objetivo desse trabalho foi relatar o caso de menino de quatro anos com enfermidade rara, a fim de alertar os profissionais para o reconhecimento e tratamento precoce, diante de quadros semelhantes, evitando complicações associadas ao diagnóstico tardio.

MATERIAL E MÉTODO

Relato de caso com base nos resultados de exames laboratoriais e dados de prontuário do paciente, aprovados pelo Comitê de Ética em Pesquisa sob o parecer: número CAAE 35178820.7.0000.5430, além de revisão bibliográfica pelo Pubmed.

RESULTADOS

Paciente masculino, JKMS, quatro anos, fototipo IV, sem comorbidades previamente diagnosticadas, apresentando quadro bolhoso súbito de conteúdo seroso, levemente doloroso e pruriginoso, em região perioral, perineal e genital. Inicialmente, mãe relatou aparecimento de pequenas lesões pruriginosas em face e genital, após a criança ter brincado na areia do parque da creche em que frequentava, motivo pelo qual buscou médico em unidade básica de saúde de

sua cidade, onde foi diagnosticado com dermatite de contato. Na ocasião foi prescrito dexametasona para uso tópico. Após esse episódio, houve piora progressiva do quadro e mãe buscou a Unidade de Pronto Atendimento onde foi novamente tratado com sintomáticos, desloratadina, cefalexina e clavulin. Por conta da refratariedade do tratamento, tornou a buscar a Unidade Básica de Saúde que encaminhou o caso para serviço especializado. A equipe de pediatria levantou hipótese de impetigo bolhoso e pênfigo vulgar, iniciou antibioticoterapia com clindamicina e sintomáticos devido ao aspecto infeccioso das lesões e solicitou avaliação da equipe de dermatologia sob internação hospitalar.

Ao exame físico, os membros superiores e inferiores possuíam lesões de configuração anular formadas por vesículas na periferia das bolhas, além de lesões em mento e bolsa escrotal (Imagem 1). Foi levantada a hipótese clínica de dermatose bolhosa por IgA devido ao aspecto característico em roseta de algumas das lesões (Imagem 2) e solicitada biópsia em fuso de bolha íntegra na coxa esquerda, que confirmou lesão de pele com padrão vesico-bolhoso com fenda subepidérmica contendo neutrófilos, alguns eosinófilos e fibrina. Os exames séricos apresentaram apenas discreta elevação de leucócitos. Optou-se pela introdução de prednisona como monoterapia oral na dose de 2 mg por quilo de peso.

Imagem 1 - Bolhas rotas em mento com presença de vesículas; bolhas tensas em bolsa escrotal, algumas apresentando conteúdo seroso



Figura 2 - Bolhas rotas com superfície sero-hemorrágica em membro superior de configuração anular característica de "rosetas"



Após melhora clínica, ao iniciar o desmame da prednisona oral, a recidiva da lesão foi uma característica presente em três tentativas (Imagem 3), tendo apresentado infecção bacteriana secundária em área genital que foi tratada com eritromicina 2% creme tópico. Optou-se pela introdução da dapsona na dose de 1 mg por quilo de peso e foram solicitados os exames séricos de glicose-6-fosfato desidrogenase e bilirrubinas totais e frações, devido ao potencial de hemólise do medicamento. Em um dos hemogramas foi identificada alteração dos níveis de hemoglobina, motivo pelo qual foi solicitada interconsulta com equipe da hematologia. Após realização de eletroforese de hemoglobina foi diagnosticado com beta talassemia e traço falciforme.

Imagem 3 - Bolhas tensas sobre a pele sã em região inguino-escrotal com distribuição em "coroa de joias"



Após um mês de uso da dapsona, com boa resposta clínica e moderação do quadro bolhoso (Imagem 4), foi diminuída a dose da prednisona para 0,5 mg por quilo de peso. A resolução do quadro clínico se deu de forma definitiva após dois meses da introdução da dapsona, sem recidivas e quadro clínico estável (Imagem 5).

Imagem 4 - Bolhas exulceradas com crostas hemáticas sobre base eritematosa



Imagem 5 - Região inguino-escrotal, mandibular e membro superior direito com manchas cicatríciais



DISCUSSÃO

A dermatose por IgA linear (LABD) é uma doença bolhosa rara frequentemente confundida com outras doenças bolhosas, como penfigoide bolhoso e dermatite herpetiforme^{3,7}. Os dados epidemiológicos sobre a distribuição e características específicas da dermatite bolhosa por IgA são diferentes em todo o mundo e a doença pode ocorrer em todas as faixas etárias, predominantemente em dois picos, sendo um na adolescência e em adultos jovens e o outro na sexta década de vida. Nas crianças, a média é de 4 a 5 anos de idade^{8,9}. Na infância, é comum o desenvolvimento agudo de vesículas ou bolhas tensas, de aparência arciforme ou anular^{6,10}. Em sua macroscopia, tais lesões são frequentemente descritas como semelhantes a cordões de pérolas, coroas de joias ou rosetas^{8,10}. A distribuição ocorre em tronco, região perioral, órgãos genitais, pulsos e tornozelos, abdome inferior e parte interna das coxas, sendo que os locais preferenciais em crianças são as regiões anogenital e de abdome inferior, enquanto em adultos são o tronco e a superfície extensora dos membros^{6,10}.

O objetivo do tratamento é obter o controle das lesões bolhosas evitando-se os efeitos adversos. As melhores opções para terapia sistêmica são sulfonas (dapsona), que são consideradas terapia de primeira linha, e as sulfonamidas (sulfapiridina ou sulfametoxipiridazina) que podem ser utilizadas como alternativa à dapsona em casos em que há resistência ao tratamento, como ocorre tipicamente no acometimento de mucosas, onde a resposta à dapsona não é tão eficiente. O efeito da terapia com dapsona pode ocorrer com boa resposta dentro de dias, geralmente entre 24 a 48 horas. Assim, quando não há resposta ao tratamento, o diagnóstico de DBA deve ser reconsiderado^{1,2,8}. Se não houverem contraindicações ao uso da dapsona, deve-se realizar monitoramento com hemograma e testes de função hepática semanalmente no primeiro mês de tratamento e mensalmente nos seis meses subsequentes³. Terapêuticas relativamente novas e seguras, como imunoglobulinas intravenosas em altas doses, têm sido preferíveis e utilizadas com sucesso nos últimos anos. O diagnóstico precoce permite a possibilidade de um tratamento mais eficaz, como também diminui as chances de recidivas^{3,7}.

CONCLUSÃO

A dermatose bolhosa IgA linear é uma condição rara, cujo diagnóstico precoce é fundamental para instalação de terapia específica e resolução da sintomatologia, sendo a dapsona considerada primeira linha de tratamento no manejo da doença. As diversas opções medicamentosas disponíveis, alternativas à dapsona, ainda carecem de estudos que comprovem sua real eficácia terapêutica, já que grande parte da literatura sobre o assunto é baseada em relatos e série de casos.

REFERÊNCIAS

1. Ferreira O, Mota A, Morais P, Duarte AF, Bettencourt H, Canelhas A, et al. Linear IgA Dermatitis – scrotal cluster of grapes presentation. *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology*. 2011; 69(4):621.
2. Gomes IRR, Lopes FTT, Ladeira AN, Ladeira, MF. Dermatose bolhosa IgA linear: relato de caso. *Rev Med Minas Gerais*. 2019; 29:e-2019.
3. Vale ECS, Dimatos OC, Porro AM, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: dermatitis herpetiformis and linear IgA bullous dermatosis - Brazilian Society of Dermatology. *An bras dermatol*. 2019; 94(2 suppl 1):48–55.
4. Souza BC, Fregonesi NCFP, Tebcherani AJ, Sanchez APG, Aoki V, Fernandes JC. Linear IgA bullous dermatosis: report of an exuberant case. *An bras dermatol*. 2013; 88(6 suppl 1):67–70.
5. Egan CA, Zone JJ. Linear IgA bullous dermatosis. *Int J Dermatol*. 1999;38(11):818-27.
6. Lammer J, Hein R, Roenneberg S, Biedermann T, Volz T. Drug-induced Linear IgA Bullous Dermatitis: a case report and review of the literature. *Acta Derm Venereol*. 2019 May; 99(6):508-15.
7. Machado TYS, Enokihara MMSS, Iida TM, Porro AM. Adult linear IgA bullous dermatosis: report of three cases. *An bras dermatol*. 2018; 93(3):435-7.
8. Juratli HA, Sárdy M. Lineare IgA-Dermatose. *Der Hautarzt*. 2019; 70:254-9. doi:10.1007/s00105-019-4377-9
9. Bennett CN, Fong M, Rosario-Collazo JA. Linear IgA dermatosis. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020.
10. Genovese G, Venegoni L, Fanoni D, Muratori S, Berti E, Marzano AV. Linear IgA bullous dermatosis in adults and children: a clinical and immunopathological study of 38 patients. *Orphanet J Rare Dis*. 2019;14(1):115. Published 2019 May 24.

Envio: 11/06/2020
Aceite: 22/08/2020