

MOURA, João A.; GONÇALVES, João Miguel; TORRES, Orlanda; MONTEIRO, Luís; BARBAS DO AMARAL; SILVA, Carolina

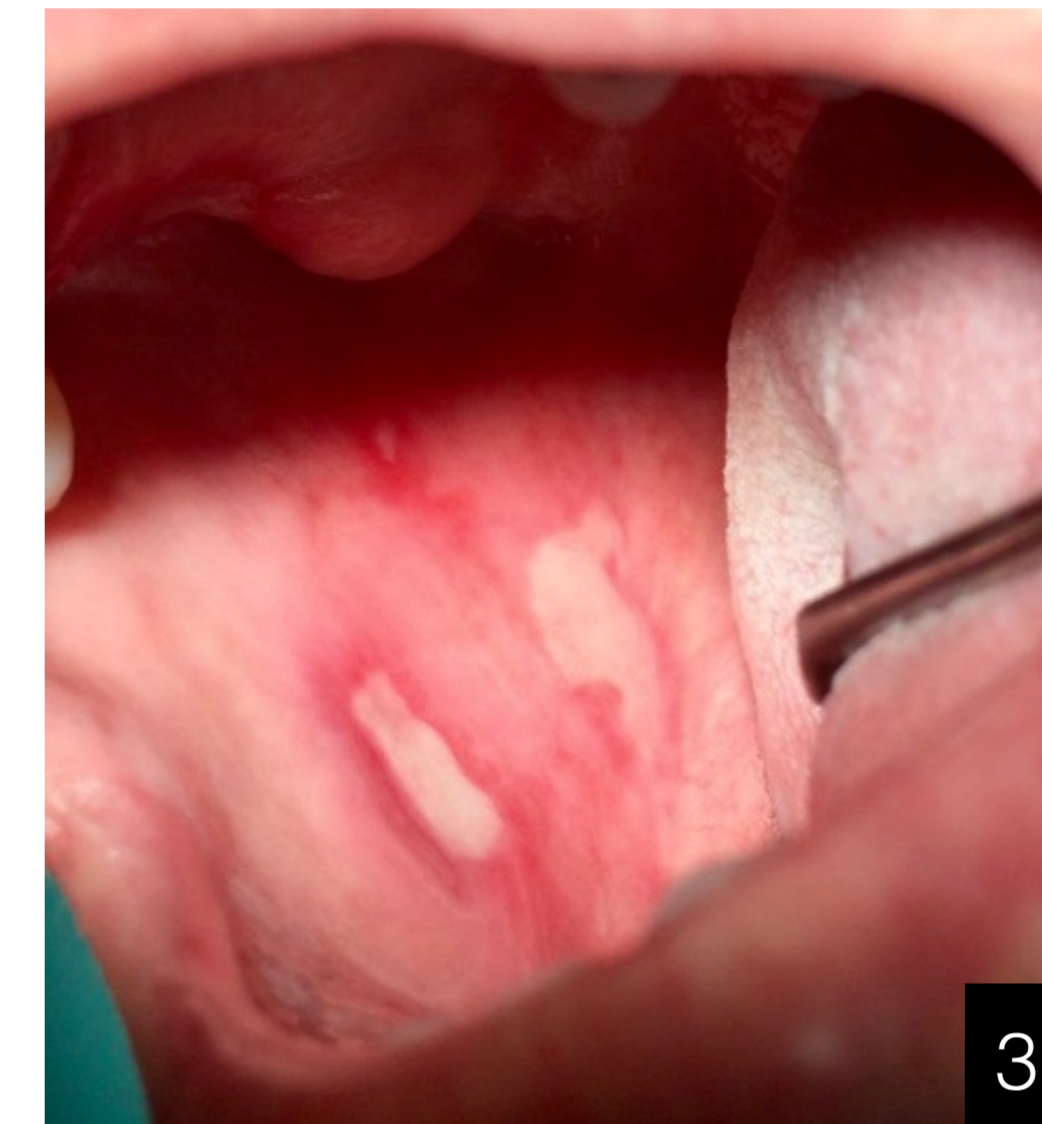
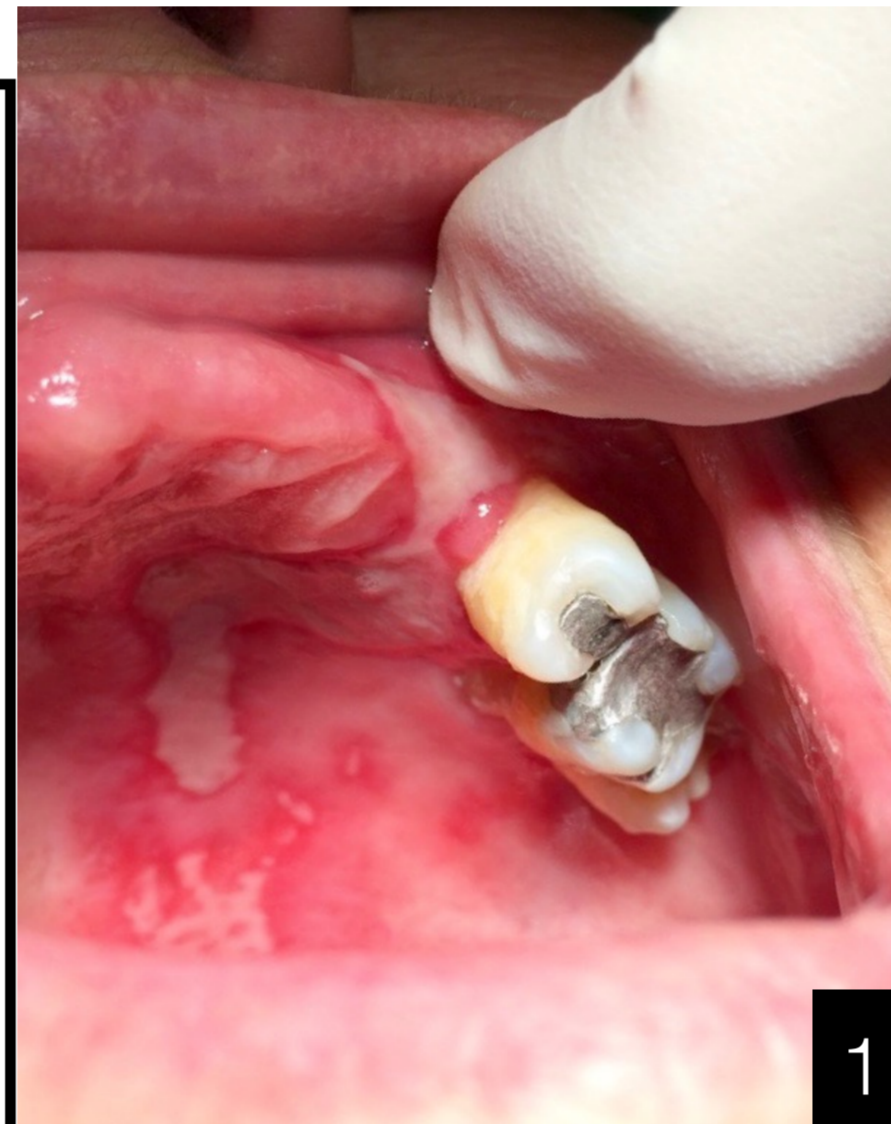
Introdução

- O Penfigóide das Membranas Mucosas (PMM) é uma doença bolhosa mucocutânea crónica rara, de origem autoimune, causada pela produção inadequada de auto-anticorpos contra as proteínas da membrana basal.
- A sua prevalência é mais elevada nas mulheres, 2:1, e a idade média do início da doença é entre os 50 a 60 anos de idade.
- A cavidade oral nomeadamente o palato, lábios e mucosa jugal são frequentemente afetados e por vezes pode estar localizada noutras mucosas como a genital e ocular o que aumenta a morbilidade associada à doença.
- O diagnóstico é geralmente realizado através de imunofluorescência direta de tecido peri-lesional biopsado.
- Este caso clínico, teve por objectivo relatar um caso com importantes manifestações clínicas, discutindo o prognóstico com a terapêutica realizada.

Descrição do caso clínico

História clínica:

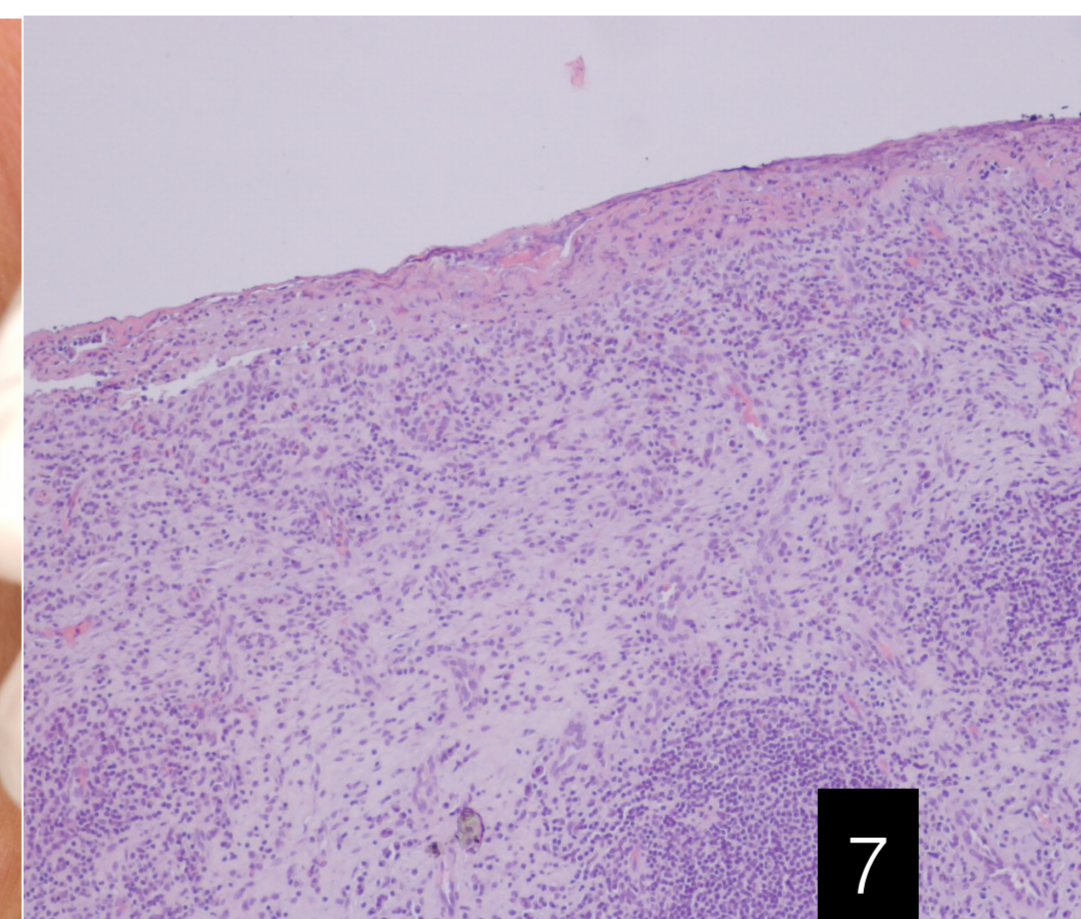
- sexo feminino
- 67 anos de idade
- início da doença: 2010, sem seguimento médico
- sintomatologia dolorosa intensa
- Medicação: Evista, Diazepam
- Depressão grave há nove anos
- Presença de lesões ulcerativas múltiplas e grandes dimensões na mucosa palatina, jugal e gengival. Mucosas genitais afetadas
- sem atingimento das mucosas oculares
- sem adenopatias



1,2,3,4,5 - Fotografias iniciais

PLANO DIAGNÓSTICO

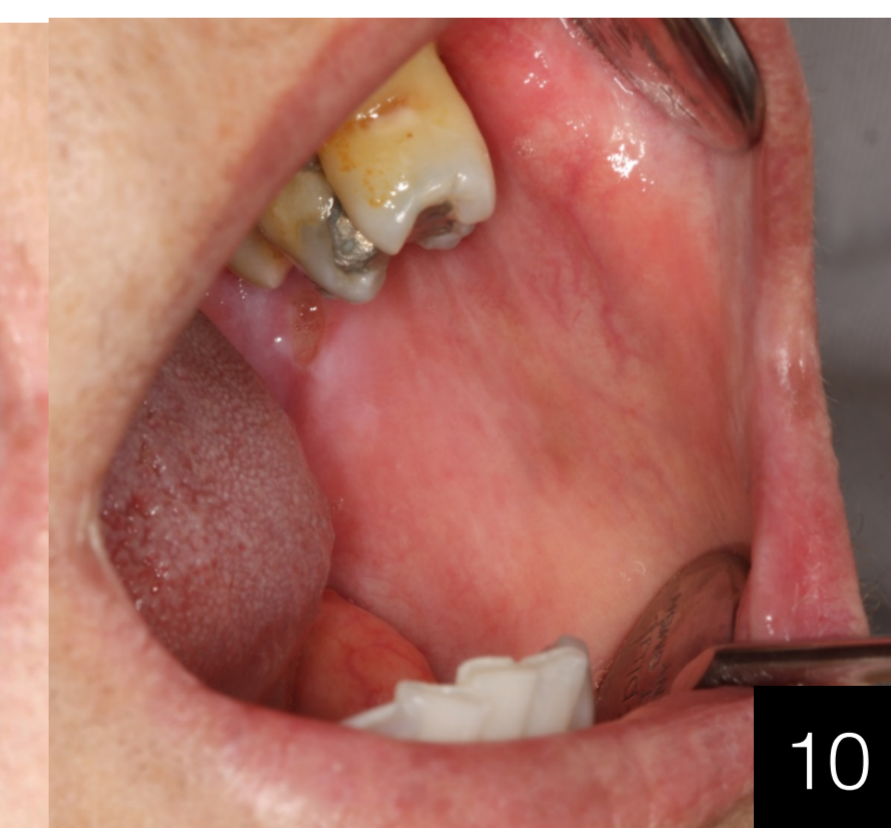
- BIOPSIA PARA REALIZAÇÃO DE IMUNOFLUORESCÊNCIA DIRETA (IFD)
- -compatível com penfigoide mucoso
- IMUNOFLUORESCÊNCIA INDIRETA
- - sem anticorpos anti-membrana ou desmogleinas detetáveis.
- ECOGRAFIA TIROIDE, ABDOMINAL-PÉLVICA E RX PULMONAR
- - sem alterações



6, 7 - Mucosa com destacamento completo do epitélio, identificando-se infiltrado inflamatório crónico com folículos linfóides com centro germinativo. IFD – IgG+(linear), C3c+, fibrinogénio+

PLANO DE TRATAMENTO

- Prednisolona (20 mg + 20mg via oral) + Betametasona 0,5mg/ml aplicação tópica com monitorização 3 em 3 meses de analítica serológica.
- Após 3 meses de tratamento verificou-se diminuição quase completa da sintomatologia e redução muito significativa das lesões.



8,9,10,11 - Fotografias finais

Conclusão

O caso apresentado apresenta as características de um Penfigóide das Membranas Mucosas onde a clínica e principalmente histologia com imunofluorescência directa permitiram o diagnóstico final. Esta variante de penfigoide não afetava as mucosa ocular não apresentando até ao momento características de penfigoide cicatricial, uma forma com maior morbilidade da doença.

O tratamento muitas vezes realizado com corticoides pode ser adaptado com utilização de aplicação sistémica e tópica diminuindo elevadas concentrações sanguíneas mais associadas aos efeitos indesejáveis dos corticoides. O seguimento destes casos é importante não só para evitar o reaparecimento das lesões como pelo controlo e monitorização dos fármacos usados.

Referências