

Pênfigo Paraneoplásico – o valor de uma década

Carlos Salgado^{1,7}, João Mendes de Abreu^{2,7}, Guilherme Fontinha^{3,7}, Rui Almeida^{4,7},
Inês Alexandre Neves Francisco^{5,8}, José Pedro Figueiredo^{6,7}

1- IFE de Estomatologia, 2- Assistente de Estomatologia, 3- IFE de Anatomia Patológica, 4- Assistente de Anatomia Patológica, 5- Docente na FMUC, 6- Professor Auxiliar da FMUC e Director do Serviço de Estomatologia, 7- Centro Académico e Clínico de Coimbra CHUC-UC, 8- Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

INTRODUÇÃO

O Pênfigo corresponde a um grupo de doenças auto-ímmunes acantolíticas, caracterizadas pela perda de coesão entre os queratinócitos a nível desmossomal, originando bolhas intra-epiteliais evidenciadas através do sinal de Nikolski. Entre as suas várias formas, apenas o pênfigo vulgar e o pênfigo paraneoplásico apresentam lesões orais.

Com menos de 500 casos reportados na literatura, o pênfigo paraneoplásico encontra-se sempre em contexto de neoplasia, sendo que em 30% dos casos o estudo deste leva ao diagnóstico de um tumor oculto. Com uma apresentação altamente variável, este pode manifestar-se através de eritema, erosões na mucosa oral, bolhas e crostas labiais. O atingimento cutâneo é outra realidade desta patologia.

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Mulher, 65 anos, referenciada ao Serviço de Urgência após identificada a presença de bolhas no palato. Com 6 meses de evolução e desconforto associado, estas caracterizavam-se por um padrão cíclico, alternando entre períodos de agravamento e melhoria. Avaliada a doente, objectivou-se a presença de 5 bolhas no palato, friáveis e indolores, com conteúdo seroso, a maior das quais com 5mm de maior eixo.

Como antecedentes relevantes a doente apresentava carcinoma da mama, tendo sido submetida a tumorectomia da mama direita e biópsia do gânglio sentinela em 2011, estadiado como pT1bN0. Desde há 3 meses a mesma apresentava, ainda, agravamento do linfedema do membro superior direito.

Para determinação do diagnóstico optou-se pela pesquisa do sinal de Nikolski (negativo) e colheita de 2 fragmentos da mucosa jugal para estudo anatomo-patológico, conservados em formol e a fresco, respectivamente, permitindo a visualização de bolhas intra-epiteliais que na imunofluorescência directa marcavam fortemente com IgG.

A colocação da hipótese de diagnóstico de pênfigo paraneoplásico, bem como o agravamento do linfedema, levaram ainda à realização de uma PET-CT, que evidenciou a presença de recidiva local do tumor, múltiplas adenopatias dispersas e lesões sugestivas de metastização hepática, supra-renal esquerda e óssea.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

Este caso mostra-nos como apesar de uma clínica limitada e pouco exuberante, o diagnóstico de pênfigo paraneoplásico pode não só anteceder um tumor oculto como, também, uma situação de recidiva tumoral e metastização. Concluímos, assim, que uma forte suspeição clínica, aliada à valorização das queixas do doente e seu contexto continua a ser a ferramenta mais valiosa no diagnóstico de entidades raras.

Fig. 1

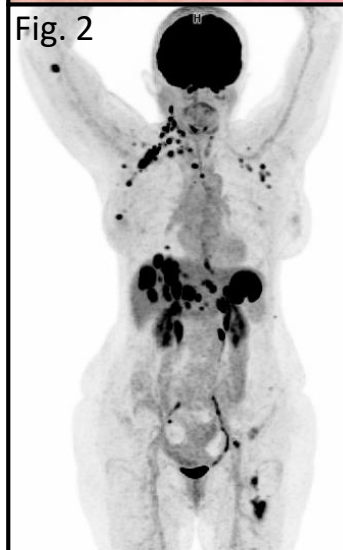
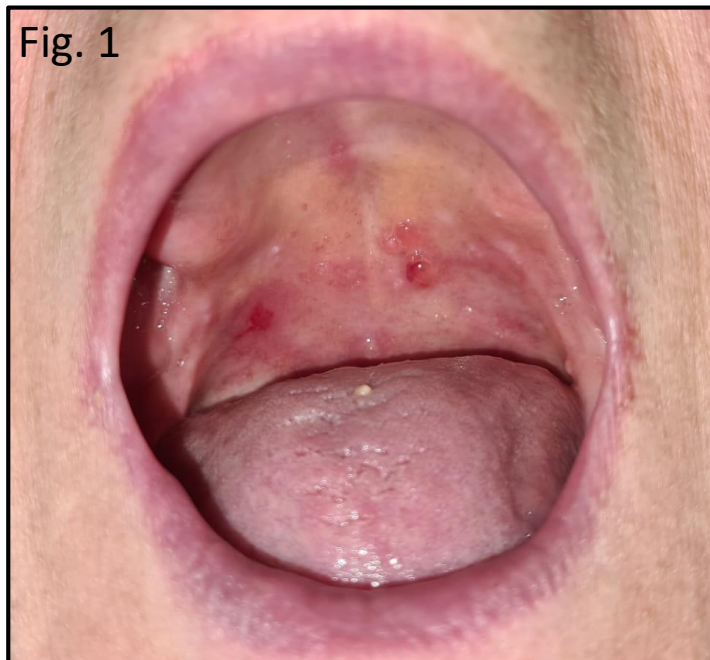


Fig. 2

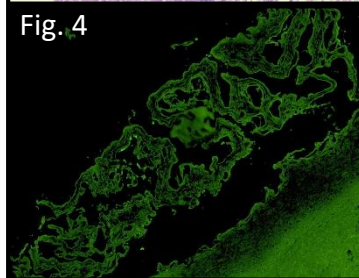
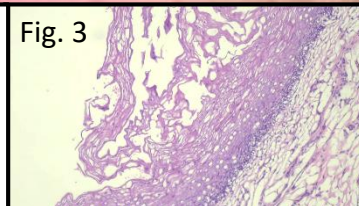


Fig. 3

Fig. 4

Fig. 1 – Pequenas bolhas no palato mole e palato duro
Fig. 2 – PET-CT demonstrando diversas áreas de hiper capturação

Fig. 3 – Amostra a fresco com cloração hematoxilina-eosina com a presença de bolhas no epitélío

Fig. 4 – Amostra a fresco submetida a imunofluorescência directa e marcada com IgG

Bibliografia



SPEMD
SOCIEDADE PORTUGUESA
DE ESTOMATOLOGIA E MEDICINA DENTÁRIA

