

## RELATO DE CASO

### *Lupus Eritematoso Sistêmico Bolhoso- relato de caso. Bollous Systemic Lupus Erythematosus- case report.*

Diélly Cunha de Carvalho<sup>1</sup>, Talita Thizon Menegali<sup>2</sup>, Renata Patrícia Moreira Camargo<sup>2</sup>,  
Luiz Pedro Willimann Rogério<sup>2</sup>, Maria Zélia Baldessar<sup>3</sup>

#### Resumo

Objetivo: Relato de caso associado à revisão de artigos científicos, cuja importância se sustenta por ser o Lupus Eritematoso Sistêmico uma desordem potencialmente fatal e as erupções vesicobolhosas do Lupus, uma dermatose bolhosa rara. Discussão: O Lupus Eritematoso Sistêmico é importante, pois é uma desordem potencialmente fatal já que compromete componentes fundamentais do sistema imune. As erupções bolhosas são manifestações cutâneas raras no lúpus eritematoso (LE). No presente relato foram observadas alterações inflamatórias e hematológicas que coincidem com manifestação sistêmica. A importância está no fato de que, apesar de não ser doença comum sua cronicidade leva ao acúmulo de casos nos ambulatórios clínicos. Além disso, embora haja boa evolução na maioria dos casos, a demora no início do tratamento pode levar a cicatrizes desfigurantes, afetando muito a integração social do paciente. O prognóstico do LES bolhoso depende da evolução da doença; na maioria dos casos apresenta duração inferior a um ano, com remissão sem complicações. Conclusão: No caso apresentado a idade de início não coincide com a literatura que indica entre 20 a 59 anos, sendo raro na infância e na velhice. Ressalta-se assim a relevância do estudo, já que por ser uma dermatose bolhosa rara, poucos casos são descritos nesta faixa etária.

#### Descritores:

1. Dermatopatias vesiculobolhosas,
2. Lupus eritematoso sistêmico,
3. Adolescente.

#### Abstract

Objectives: Case report associated with a review of scientific articles whose importance is explained by the systemic lupus erythematosus (LES) disease which is potentially mortal and also by the presence of vesiculobullous eruptions, a rare bullous dermatosis. Discussion: The systemic lupus erythematosus is important due to being a potentially mortal disease affecting the immune system fundamental components. The bullous eruptions are rare cutaneous manifestation in the lupus erythematosus. In the present report, inflammatory and hematologic alterations were observed corroborating with systemic manifestation. Despite of being rare, its chronicity increases the number of cases in the ambulatories. Although most of the cases evolves well, the delay in the beginning of the treatment can cause disfiguring scars, affecting the patient's social life. The LES's prognostic depends on the evolution of the disease which in most of the cases lasts less than one year, remitting without complications. Conclusions: In this report, the onset age is different from the literature which shows between 20 to 59 years, being rare in childhood and oldness. This case report stands out because it is a rare disease with few cases in this age.

#### Keywords:

1. Skin diseases vesiculobullous,
2. Lupus erythematosus systemic,
3. Young.

#### Introdução

O lupus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença inflamatória crônica rara, incidindo mais frequentemente em mulheres negras na fase reprodutiva, multissistêmica, de causa desconhecida e de natureza autoimune, caracterizada pela presença de diversos auto-anticorpos, que evolui com manifestações clínicas polimórficas, e

1. Médica, Graduada pela Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul), Tubarão, SC, Brasil.
2. Acadêmicos do curso de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul), Tubarão, SC, Brasil.
3. Médica, Hematologista, Mestre em Ciências da Saúde, Professora do Curso Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul), Tubarão, SC, Brasil.

períodos de exacerbações e remissões <sup>(1)</sup>. O diagnóstico baseia-se na presença de pelo menos quatro critérios dos onze citados a seguir: eritema malar, lesão discóide, fotossensibilidade, úlceras orais/ nasais, artrite, serosite, comprometimento renal, alterações neurológicas, alterações hematológicas, alterações imunológicas, anticorpos antinucleares <sup>(1)</sup>. As apresentações diversas do lupus como erupção cutânea, artrite, trombocitopenia, nefrite, ataques epiléticos e psicose devem fazer parte do diagnóstico diferencial de qualquer problema clínico apresentado pelo paciente, especialmente em mulheres entre 15 e 50 anos de idade <sup>(2)</sup>.

Nos Estados Unidos, o número de pacientes com Lupus excede 250.000. A probabilidade de vida de tais pacientes melhorou para 15 anos em 80% dos casos. Mesmo assim, um paciente com lupus diagnosticado até 20 anos de idade tem uma 1 entre 6 chance de morrer antes de 35 anos <sup>(2)</sup>.

A pele é um dos órgãos alvo afetados de forma mais variável pela doença, constituindo as lesões cutâneas três dos onze critérios estabelecidos <sup>(3)</sup>. O comprometimento cutâneo é bastante comum, ocorrendo em 70-80% dos pacientes durante a evolução da doença e constituindo a manifestação inicial em cerca de 20% dos casos <sup>(3)</sup>.

Um subgrupo do LES é o lupus eritematoso sistêmico bolhoso (LESB), que se caracterizam pela perda da união entre a epiderme e a derme <sup>(4)</sup>. De todos os pacientes que apresentarão lesão cutânea em alguma fase da doença do LES, menos que 5% apresentarão lesões vesicobolhosa <sup>(5)</sup>.

Essas lesões caracterizam-se por erupções vesicobolhosas generalizadas, restrita ou não a áreas fotoexpostas, sendo que máculas e pápulas eritematosas podem precedê-las <sup>(5)</sup>. Localizam preferencialmente no tronco superior e na região supra escapular, podendo acometer mucosa, sobretudo boca e faringe <sup>(5)</sup>. O prurido geralmente não é proeminente, mas pode ser intenso <sup>(5)</sup>. As mucosas oral, nasal e conjuntival são atingidas em cerca de 30% dos casos <sup>(4)</sup>.

A atividade da doença bolhosa pode ou não coincidir com a doença sistêmica, mas sempre deve-se monitorizar atividade sistêmica <sup>(5)</sup>. Contudo, a maior parte dos casos de LESB apresenta remissão sem complicações <sup>(5)</sup>.

Camisa, Sharma propuseram os seguintes critérios para o diagnóstico de LESB: diagnóstico de LES baseado nos critérios estabelecidos, presença das vesículas ou bolhas em áreas expostas ao sol, porém não limitadas a esses locais, histologia compatível com o diagnóstico de dermatite herpetiforme, imunofluorescência indireta para anticorpos circulantes antimembrana basal negativa, imunofluorescência direta positiva para IgG, IgM ou ambos, e positiva também para IgA na zona da membrana basal <sup>(3)</sup>.

O quadro histológico caracteriza por clivagem dermo-epidêmica com epiderme intacta, e derme superior com edema e acúmulo de neutrófilos formando microabscessos na papila dérmica ou infiltrado neutrofilico em faixa na zona da membrana basal e na cavidade da bolha, podendo apresentar eosinófilos <sup>(5)</sup>. Na derme média e inferior pode haver infiltrado inflamatório, composto por linfomonucleares ou polimorfonucleares perivascularres <sup>(5)</sup>.

Algumas medidas gerais são recomendadas com relação ao tratamento, tais como: educação, apoio psicológico, atividade física, dieta balanceada evitando-se excessos de sal, carboidratos e lipídios, proteção contra luz solar e outras formas de irradiação ultravioleta, medidas anti tabagismo <sup>(1)</sup>. O tratamento medicamentoso deve ser individualizado para cada paciente e dependerá dos órgãos ou sistemas acometidos, e da gravidade destes acometimentos. Independentemente do órgão ou sistema afetado, o uso contínuo de antimaláricos é indicado com a finalidade de reduzir atividade da doença e tentar poupar o uso de corticoides <sup>(1)</sup>.

## Objetivo

Relato de caso associado à revisão de artigos científicos, cuja importância se sustenta por ser o Lupus Eritematoso Sistêmico uma desordem potencialmente fatal e as erupções vesicobolhosas do Lupus, uma dermatose bolhosa rara.

## Descrição do caso

EL, 17 anos, feminino, branca, casada, natural de Tubarão/SC e procedente de Capivari de Baixo/SC, (G1P1A0, há 1 ano e 6 meses), estudante. Em 01/2007 iniciou com um quadro de artralgia de pequenas articulações de caráter migratório, ascendente, simétrico e incapacitante nas mãos, nos joelhos e nos pés. Procurou atendimento médico na unidade básica de saúde, onde foram solicitados exames para esclarecimento diagnóstico. Em 06/2007, procurou o ambulatório do hospital apresentando palidez mucosa e lesões vesico-bolhosas tensas com conteúdo seroso, isoladas e agrupadas, algumas sobre placas eritemato-edematosas em pescoço, braços, antebraços, mãos, região inguinal e pés e lesões ulceradas em mucosa jugal. Sintomas associados incluíam febre e mal-estar geral. Foi internada para investigação, onde se encontrou anemia normocítica e normocrômica, com alteração das provas de atividade inflamatória. Apresentou hipoalbuminemia, proteinúria (12.350 mg em 24h) e hematúria. Solicitado FAN (núcleo-reagente com padrão nuclear pontilhado grosso com título de 1:5120). Realizou biópsia das lesões (dermatite perivas-

cular superficial com crosta fibrino leucocitária superficial). Iniciado tratamento com prednisona e as lesões vesico-bolhosas regrediram, mas a paciente desenvolveu uma síndrome de Cushing secundário.

No dia 18/07/2007 a paciente foi admitida na emergência com história de cefaléia holocraniana de forte intensidade e rebaixamento do nível de consciência. Encontrava-se em MEG, edemaciada, normotensa, febril, sudoreica, em crise convulsiva tônico-clônica generalizada. Realizou alguns exames, como: TC crânio (normal), hemocultura e outros exames laboratoriais que não revelaram nenhuma anormalidade metabólica. Foi realizada punção lombar que não constatou anormalidades. Durante a internação na UTI, evoluiu com poliserosite (ascite, derrame pleural e derrame pericárdico leve) sendo tratada com prednisona 80mg/dia, e quando compensada teve alta da UTI.

### Discussão

A clínica do Lupus Eritematoso Sistêmico é importante, pois é uma desordem potencialmente fatal já que compromete componentes fundamentais do sistema imune<sup>(2)</sup>. As erupções bolhosas são manifestações cutâneas raras no Lúpus Eritematoso (LE)<sup>(6)</sup>. Aproximadamente 76% dos pacientes com LES apresentam lesões cutâneas em alguma fase da doença<sup>(6)</sup>. Desses, menos de 5% apresentam lesões vesicobolhosas<sup>(6)</sup>.

Raramente o LES bolhoso pode ser precipitado por drogas como a hidralazina<sup>(7)</sup>. Outros fatores desencadeantes são a suspensão da corticoterapia, fase aguda da doença e fotoexposição<sup>(7)</sup>. Ainda que a atividade das lesões cutâneas não tenha relação com a atividade sistêmica, em todo caso de LES bolhoso deve-se sempre monitorizar as alterações sistêmicas como no LES<sup>(6)</sup>. No presente relato foram observadas alterações inflamatórias e hematológicas que coincidem com manifestação sistêmica. A importância está no fato de que, apesar de não ser doença comum sua cronicidade leva ao acúmulo de casos nos ambulatórios clínicos<sup>(8)</sup>. Além disso, embora haja boa evolução na maioria dos casos, a demora no início do tratamento pode levar a cicatrizes desfigurantes, afetando muito a integração social do paciente<sup>(8)</sup>. O prognóstico do LES bolhoso depende da evolução da doença; na maioria dos casos apresenta duração inferior a um ano, com remissão sem complicações<sup>(6)</sup>. No caso apresentado a idade de início não coincide com a literatura que indica entre 20 a 59 anos, sendo raro na infância e na velhice<sup>(8)</sup>. Ressalta-se assim a relevância do estudo, já que por ser uma dermatose bolhosa rara<sup>(6)</sup> poucos casos são descritos nesta faixa etária.

### Referências

- 1 Sato EI et al. Lúpus Eritematoso Sistêmico: Tratamento do Acometimento Cutâneo/Articular. Projeto Diretrizes: Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina 2004: 1-8.
- 2 Rahman A, Isenberg DA. Systemic Lupus Erythematosus. N Engl J Med 2008; 358:929-39.
- 3 Vieira FMJ, Oliveira ZMP. Lupus Eritematoso Sistêmico Bolhoso. An bras Dermatol 1998; 73(2): 143-147.
- 4 Sousa B, Mota A, Morgado H, Lopes JM, Dias JA. Penfigóide Bolhoso em Lactente. Acta Med Port 2005; 18: 159-162.
- 5 Berbert ALCV, Mantese SÃO. Lúpus eritematoso cutâneo - Aspectos clínicos e laboratoriais. An Bras Dermatol 2005; 80(2): 119-131.
- 6 Chiminazzo MD, Cardoso G, Pegas JRP, Aoki V, Sanchez APG. Lúpus eritematoso sistêmico bolhoso na infância. An. Bras. Dermatol. 2007; v.82 n.3
- 7 Cato EE, Lima AS, Pontes ALL, Vannucci AB, Levites J. Lúpus eritematoso sistêmico bolhoso associado à nefrite lúpica: relato de dois casos. An Bras Dermatol. 2007; 82(1):57-61.
- 8 Freitas THP, Proença NG. Lúpus eritematoso cutâneo crônico: estudo de 290 pacientes. An bras Dermatol. 2003; 78(6):703-712.