

Dermatose bolhosa por IgA linear

Linear IgA bullous dermatoses

Hudson Dutra Rezend¹; Ana Carolina Xavier Milagre¹; Mayra Rochae²; Liana Moura¹; Ana Paula Almeida¹.

RESUMO

A dermatose bolhosa por IgA linear é uma doença autoimune rara, de evolução crônica, pouco frequente na prática médica. Prurido intenso e lesões inestéticas afetam a qualidade de vida dos pacientes acometidos. Apesar de incomum, a forma clássica da doença apresenta lesões dermatológicas fortemente sugestivas; reconhecê-las é o primeiro passo para um diagnóstico correto e conduta terapêutica adequada. Os autores deste manuscrito têm por objetivo relatar um caso exuberante de dermatose por IgA linear em paciente do sexo feminino de 8 anos de idade. O diagnóstico foi confirmado por histopatologia e imunofluorescência direta.

Palavras-chave: Dermatose Linear Bolhosa por IgA; Técnica Direta de Fluorescência para Anticorpo; Especificidade de Anticorpos.

¹ Hospital Escola Álvaro Alvim, Departamento de Dermatologia - Campos dos Goytacazes - Rio de Janeiro – Brasil.

² Universidade Federal Fluminense, Departamento de Patologia - Niterói - Rio de Janeiro - Brasil.

Instituição:

1Hospital Escola Álvaro Alvim, Departamento de Dermatologia - Campos dos Goytacazes - Rio de Janeiro – Brasil.

* Autor Correspondente:

Hudson Dutra Rezend

E-mail: hudsondutra@live.com

Recebido em: 19/10/2017.

Aprovado em: 19/08/2019.

ABSTRACT

Linear IgA bullous dermatosis is a rare autoimmune disease of chronic evolution, infrequent in medical practice. Severe pruritus and unsightly lesions affect the quality of life of affected patients. Although uncommon, the classic form of the disease presents strongly suggestive iconography; recognizing it is the first step towards a correct diagnosis and appropriate therapeutic strategy. Herein, the authors of this paper aim to report an exuberant case of linear IgA bullous dermatosis in an 8-year-old patient. The diagnosis was confirmed by histopathology and direct immunofluorescence.

Keywords: Linear IgA Bullous Dermatitis; Antibody Specificity; Fluorescent Antibody Technique; Direct.

ENUNCIADO

Paciente do sexo feminino, estudante, 8 anos de idade, trazida pela mãe à dermatologia por surgimento abrupto de lesões bolhosas nos membros superiores e inferiores há 8 dias e subsequente acometimento do tronco e face em menos de 48 horas. Prurido intenso foi relatado, a despeito da ausência de outros comemorativos. A história pregressa e familiar não revelou dados dignos de nota. Ao exame físico, apresentava vesículas e bolhas tensas por grande parte do tegumento, especialmente nos membros superiores, nádegas e tórax (Figura 1A). Coexistiam lesões isoladas e agrupadas, arranjadas em confluência anular ao redor de centro vesiconecrótico sobre pele aparentemente sadia (Figura 1B). Não havia lesões mucosas ou sinal de Nikolski e o estado geral estava preservado.

PERGUNTA

Qual a principal hipótese diagnóstica e a conduta mais adequada?

A) Penfigoide bolhoso; biópsia de pele aparentemente sadia.

B) Dermatite herpetiforme; biópsia de vesícula íntegra e indicar restrição ao glúten.

C) Dermatose bolhosa por IgA linear da infância; biópsia de pele perilesional + imunofluorescência direta.

D) Dermatose bolhosa fármaco-induzida; pesquisar fármaco possivelmente envolvido e iniciar corticóide oral.

ANÁLISE DA IMAGEM

Figura 2: Lesões vesicobolhosas exibem monomorfismo ao redor de centro necrótico. Em destaque (vermelho) ressalta-se a íntima semelhança das lesões com flores, sob formato de “roseta”.

DIAGNÓSTICO

O quadro clínico apresentado e o exame dermatológico peculiar em tela são fortemente sugestivos da Dermatose Bolhosa por IgA Linear da Infância (DIgAL).

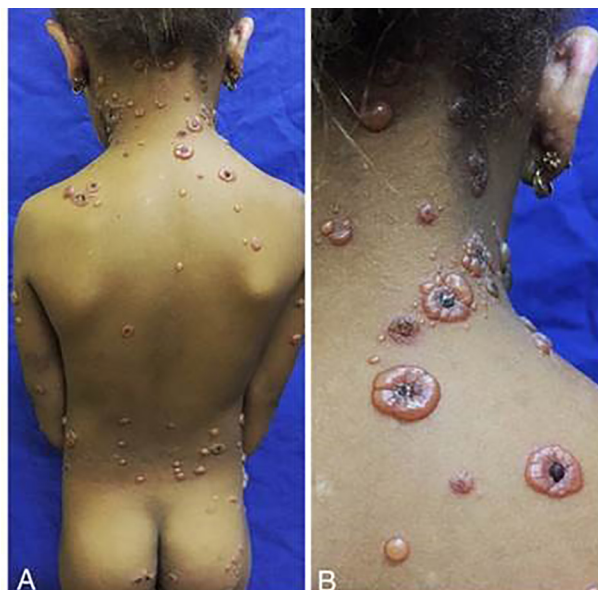


Figura 1. A: Múltiplas lesões vesicobolhosas tensas e agrupadas distribuídas no dorso, glúteo, membros superiores e região cervical. **B:** Em detalhe, lesões vesicobolhosas no dorso superior arranjadas ao redor de centro vesiconecrótico.

DISCUSSÃO DO CASO

Doenças bolhosas da infância podem estabelecer um desafio na prática clínica. No caso apresentado, a ausência do relato de fármaco sob uso contínuo ou eventual afasta a hipótese de bulose fármaco-induzida. A idade da paciente, a não predileção das lesões por flexuras e a ausência de elementos urticariformes desfavorecem a hipótese de penfigoide bolhoso e a biópsia de pele aparentemente sadia é contextualmente inapropriada e inválida.

Lesões de dermatite herpetiforme (DH) raramente exibem agrupamento tão peculiar e são, via de regra, polimorfas; entretanto, por apresentar semelhanças clínicas e evolutivas estreitas com a DIgAL, o diagnóstico diferencial somente pode ser firmado pela técnica de imunofluorescência direta (IFD).

A dermatose bolhosa por IgA linear da infância (DIgAL) é uma doença autoimune rara e de evolução crônica, descrita



Figura 2. Vesículas e bolhas monomórficas em disposição circunferencial ao redor de centro vesiculoso e necrótico. Em destaque (vermelho) nota-se padrão dermatológico semelhante a flores, também descrito como "em roseta".

pela primeira vez em 1970, com incidência estimada de 1 caso para cada 1 milhão de pessoas.¹ Geralmente manifesta-se com bolhas monomórficas sobre pele saudável ou eritematosa, sendo típicas as lesões agrupadas "em roseta" ou em "colar de pérolas",² dispostas preferencialmente no tronco, face, nádegas e períneo e acometimento mucoso infrequente.³

Trata-se de patologia de início súbito, espontânea ou induzida por drogas,⁴ tais como anti-inflamatórios não esteroidais e antibióticos, mais comumente a vancomicina.⁵ Sua fisiopatologia é ainda pouco elucidada; entretanto, é descrito o envolvimento de um auto-antígeno que é produto da clivagem do BP180, conhecido como LAD-1⁴, possivelmente implicado.

O reconhecimento das lesões típicas da DIgAL pode ser de grande utilidade na investigação diagnóstica; eventualmente, a exclusão de outras enfermidades vesicobolhosas da infância pode ser extremamente difícil.³ Tal fato faz-se verdadeiro e conflituoso, em particular, ao se comparar a DIgAL à DH, com a qual compartilha os mesmos achados histopatológicos (Figura 3A). A IFD evidencia IgA granular no topo das papilas dérmicas na DH e confirma o diagnóstico de DIgAL ao demonstrar o típico depósito linear de IgA ao longo da zona de membrana basal (Figura 3B).

A dapsona é considerada a droga de escolha em adultos e crianças.⁴ Em alguns casos, porém, a adição de corticóide sistêmico pode estar indicada para o controle inicial da doença, bem como na vigência de intolerância ou refratariedade à dapsona.⁵

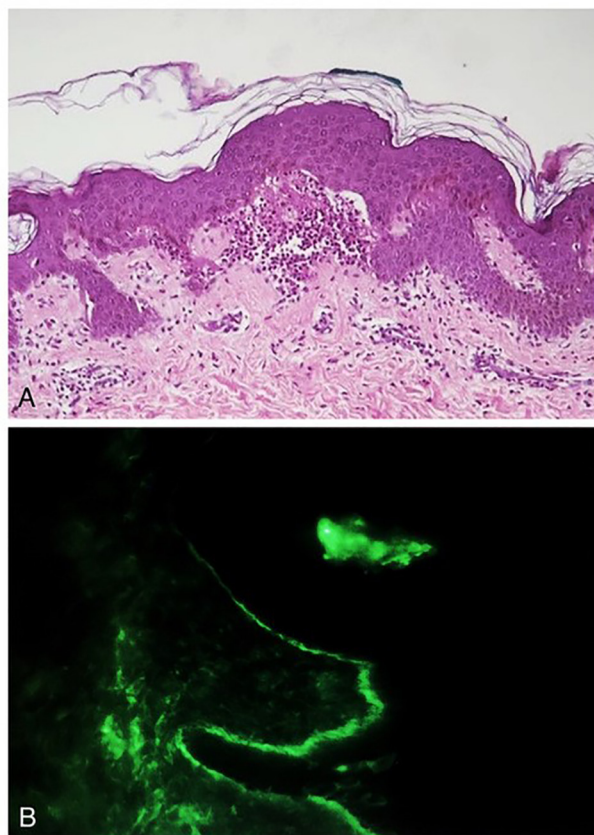


Figura 3. A: Análise de fragmento cutâneo perilesional demonstrando infiltrado neutrofilico no topo da papila dérmica (microabscesso), H&E, x100. **B:** Imunofluorescência direta de fragmento cutâneo perilesional com deposição linear de imunoglobulina A na zona da membrana basal.

REFERÊNCIAS

1. Chanal J, Ingen-Housz-Oro S, Ortonne N, Duong TA, Thomas M, Valeyrie-Allanore L, et al. Linear IgA bullous dermatosis: Comparison between the drug-induced and spontaneous forms. *Br J Dermatol.* 2013;169(5):1041–8.
2. Ingen-Housz-Oro S. Dermatose à IgA linéaire: revue de la littérature. *Ann Dermatol Venereol.* 2011;138(3):214–20.
3. Kenani N, Mebazaa A, Denguezli M, Ghariani N, Sriha B, Bela-Jouza C, et al. Childhood linear IgA bullous dermatosis in Tunisia. *Pediatr Dermatol* 2009;26:28–33.
4. Lings K, Bygum A. Linear IgA bullous dermatosis: A retrospective study of 23 patients in Denmark. *Acta Derm Venereol.* 2015;95(4):466–71.
5. Dellavalle RP, Burch JM, Tayal S et al. Vancomycin-associated linear IgA bullous dermatosis mimicking toxic epidermal necrolysis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:S56–7.