



## Penfigóide Bolhoso Paraneoplásico: Relato de Caso

*Maria Regina de Lima Melo<sup>1</sup>; Lívio Egypto<sup>2</sup>, Milena Nunes Alves de Sousa<sup>3</sup>*

**Resumo:** É descrito um caso da rara patologia Penfigóide Bolhoso Paraneoplásico, uma síndrome paraneoplásica que pode surgir concomitantemente a um câncer ou precedê-lo. É uma patologia cutânea, de caráter autoimune, crônica e autolimitada, afetando região subepidérmica da pele, com formação de bolhas. Tal enfermidade afeta predominantemente a população idosa. Este presente trabalho descreve o manejo uma paciente previamente sequelada de AVC e que aos 75 anos de idade surgiu as primeiras manifestações cutâneas da doença. Na mesma época, também foi diagnosticado que a paciente estava com câncer de mama, confirmando a síndrome paraneoplásica. Foi instituído tratamento sistêmico com prednisona 40mg/dia via oral. Paciente evoluiu bem com a terapêutica, tendo períodos de remissão e exacerbação da enfermidade.

**Descritores:** Penfigóide Bolhoso Paraneoplásico. Neoplasia. Relato de caso.

## Paraneoplastic Bullous Pemphigoid: Case Report

**Abstract:** A case of the rare Paraneoplastic Bullous Pemphigoid pathology, a paraneoplastic syndrome that can appear concomitantly with or precede a cancer, is described. It is a skin disease, autoimmune, chronic and self-limited, affecting the subepidermal region of the skin, with the formation of blisters. Such a disease predominantly affects the elderly population. This present work describes the management of a patient who had previously been stricken with a stroke and who, at the age of 75, appeared the first cutaneous manifestations of the disease. At the same time, it was also diagnosed that the patient had breast cancer, confirming the paraneoplastic syndrome. Systemic treatment with prednisone 40mg / day orally was instituted. The patient evolved well with therapy, with periods of remission and exacerbation of the disease.

**Keywords:** Paraneoplastic bullous pemphigoid. Neoplasia. Case report.

<sup>1</sup> Curso de medicina. Centro Universitário de Patos UNIFIP. mreginalm0103@gmail.com;

<sup>2</sup> Centro Universitário de Patos UNIFIP. ivioegypto@gmail.com;

<sup>3</sup> Graduada em Turismo pela Faculdade de Ciências Sociais Aplicadas, graduada em Administração pela Universidade Estadual da Paraíba, graduada em Enfermagem pela Faculdade de Campina Grande, mestre em Ciências da Saúde pela Universidade Cruzeiro do Sul, doutora em Promoção de Saúde pela Universidade de Franca, pós-doutora em Promoção de Saúde pela Universidade de Franca e pós-doutora em Sistemas Agroindustriais pela Universidade Federal de Campina Grande. Docente no Centro Universitário de Patos (UNIFIP). Orcid: 0000-0001-8327-9147. milenanunes@fiponline.edu.br.

## Introdução

O penfigóide bolhoso (PB) é uma dermatose autoimune, crônica, autolimitada, afetando região subepidérmica da pele (SOUSA, 2017). Caracteriza-se por erupção vesicobolhosa generalizada, com formação de bolhas tensas, com material de conteúdo seroso ou hemático, afetando principalmente a população idosa, sendo rara sua ocorrência na faixa pediátrica, não apresentando predileção por sexo ou raça. Apesar de ser a patologia bolhosa cutânea mais comum, sua incidência na população em geral ainda é rara, dessa forma ainda há poucos estudos na literatura sobre o tema (SOUSA, 2017)

De forma geral, o penfigóide representa um conjunto de doenças autoimunes de característica vesicobolhosa subepiteliais, com três variações clínicas principais: penfigóide gestacional, penfigóide das membranas mucosas e penfigóide bolhoso (BORELLI, 2016).

O penfigóide bolhoso paraneoplásico (PNBP) é uma patologia que evolui com períodos de exacerbações e remissões, com aparecimento de bolhas de conteúdo claro, podendo surgir em áreas cutâneas de base normal ou eritematosa, há relatos na literatura de que podem surgir também em áreas de mucosa, porém é menos comum, e apresenta predileção por áreas flexurais. Seu início costuma ser marcado por lesão pruriginosa intensa, seguido de erupção generalizada e posterior formação da bolha (JACKSON, 2020).

O PNBP é uma enfermidade que acomete principalmente faixa etária mais idosa, mas ainda tem baixa incidência, com a estimativa de 2 a 14 novos casos diagnosticados por milhão de pessoas ao ano. Esta mais associada às neoplasias de órgãos não sólidos, porém, há relatos de casos na literatura associando-a a neoplasias de órgãos sólidos, a exemplo de tumores de pulmão, mama e carcinoma de células escamosas (JACKSON, 2020).

Com relação a sua etiologia, os estudos atuais demonstram que o gatilho inicial da resposta autoimune para o desenvolvimento desta patologia ainda não está bem elucidado, mas acredita-se que certos medicamentos, infecções e algumas patologias, a exemplo do câncer, estejam associadas a seu aparecimento. Em trabalhos atuais da literatura, apesar de sugerirem uma possível relação do penfigóide bolhoso e o aparecimento de algumas neoplasias, essa relação ainda não foi totalmente comprovada, sendo necessários mais estudos para que se possa comprovar efetivamente a relação do PNBP como uma condição paraneoplásica (BECK, 2016).

De acordo com os estudos realizados por Benjamin (2020), ele sugere que por ser uma patologia rara, sua fisiopatologia ainda não está bem elucidada na literatura até o presente momento. Porém, artigos na literatura levantam hipóteses que ela possa ser causada por anticorpos auto-reativos a duas proteínas hemidesmosomas estruturais, que são encontradas

nos queratinócitos basais da zona da membrana basal, e que interagem com o antígeno penfigóide bolhoso 1 e 2 (BPAg1 e BPAg2), que são encontrados na junção dermo-epidérmica. Com isso, os auto-anticorpos interagindo com essas proteínas induzem a separação da derme com a epiderme, levando a formação de bolhas nesses pacientes.

Torna-se, portanto, necessário o conhecimento da patologia em questão, pelos profissionais da saúde, garantindo diagnóstico precoce e tratamento adequado para cada caso, de acordo com a necessidade de cada paciente, de forma individualizada.

## **Métodos**

A coleta de dados para esse trabalho foi feita por meio de um estudo observacional. Além de possuir uma abordagem qualitativa sob o relato de caso apresentado, ele também possui um aspecto descritivo em relação ao mesmo.

O relato de caso é um dos tipos mais comuns de apresentação em congressos ou publicação em revistas, por ser uma importante fonte de informação e que pode fornecer subsídios fundamentais para o melhor entendimento de uma patologia que acomete um paciente. Constituindo-se como forma de apresentação científica bastante simples e importante para figurar nas revistas médicas (YOSHIDA, 2007).

O estudo foi realizado no Centro de Especialidades Médicas Frei Damião, no período de agosto a setembro de 2020. O centro de especialidades está localizado na Av. Rio Branco, Centro, no município de Patos, Paraíba.

O estudo foi baseado na entrevista clínica do paciente e análise do prontuário, onde o membro índice foi previamente diagnosticado com penfigóide bolhoso paraneoplásico no ambulatório de dermatologia.

Foi incluído no estudo um paciente com diagnóstico de penfigóide bolhoso e que apresentou sintomatologia clássica da patologia, o critério de exclusão compreenderá alterações cognitivas que impeça participar do estudo e/ou apresente comorbidades graves.

## **Relato de Caso**

Neste estudo foi descrito o caso de uma paciente idosa, MSCN, sexo feminino, com 75 anos de idade, branca, moradora de Patos/PB. Previamente sequelada de AVC, e portadora de hipertensão arterial sistêmica (HAS). Em maio de 2019, apresentou as primeiras manifestações da patologia, com bolhas em região epidérmica que são localizadas principalmente em

membros superiores, inferiores e tronco, com predomínio para regiões de dobras. Em outubro do mesmo ano, foi levada pela família para consulta ambulatorial especializada com dermatologista. Antes de ser encaminhada para consultada especializada com dermatologista, a paciente já havia passado por outras investigações. Nove meses antes ela passou por consulta com outros médicos e foi tratada como infecção bacteriana, não apresentando nenhuma melhora.

Baseado em suas manifestações e características clínicas das lesões, foi levantada a hipótese diagnóstica de Penfigóide Bolhoso. Ao exame físico foi observado que as bolhas eram tensas, com material de conteúdo claro do tipo seroso (Figura 1), que surgiam em áreas cutâneas com base eritematosa, eram precedidas de intenso prurido na região e tinham predileção por áreas flexurais. Ainda durante o exame físico, durante a palpação das mamas, foi identificado nódulo palpável em mama esquerda, de característica enrijecida, imóvel, pouco delimitada e indolor, a qual foi levantada suspeita clínica de carcinoma mamário e foi solicitado core biopsy do mesmo.

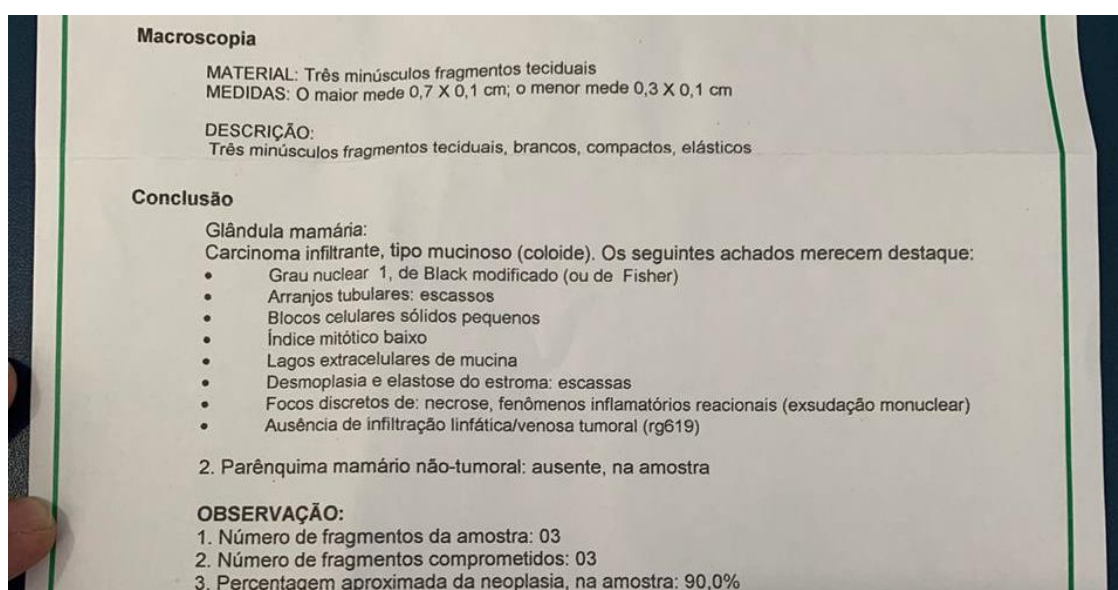


**Figura 1:** Fotografia de paciente antes do tratamento.  
Fonte: Arquivo pessoal, 2019.

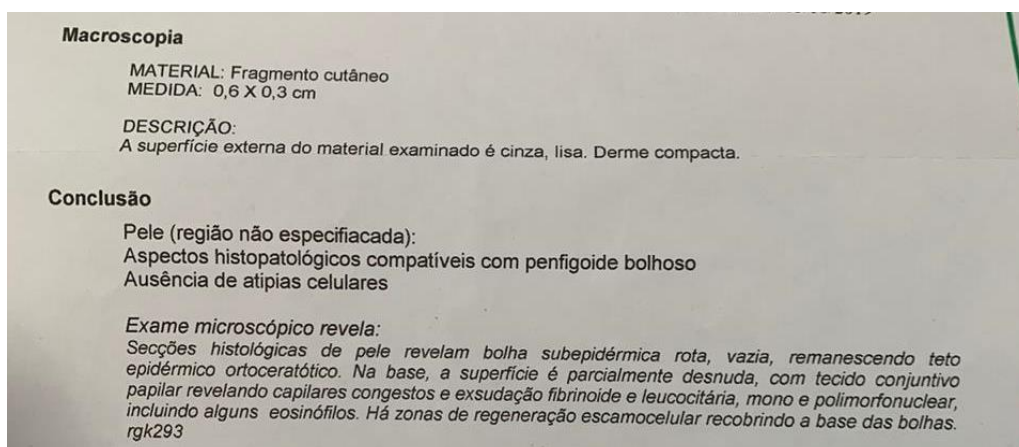
Ainda em mesma consulta, foi realizada biópsia da pele em região de bolha e solicitado análise anatomopatológico do material. Foi prescrito tratamento sistêmico empírico com

corticóide via oral, o de escolha foi a prednisona na dose de 40mg ao dia. Associado a sabonetes e hidratantes específicos para suas lesões e bolhas na pele, para prevenir infecções secundárias que piorariam seu estado geral.

Em outubro, o resultado do anatomopatológico da core biopsy da mama confirmou carcinoma mamário infiltrante, do tipo mucinoso (colóide) (Figura 2). Na mesma época o resultado do anatomopatológico da lesão cutânea também confirmou o diagnóstico de penfigóide bolhoso paraneoplásico (Figura 3). No retorno com o dermatologista, foi relatado melhora das lesões após o tratamento instituído. A terapia com corticóide foi mantida.



**Figura 2:** Imagem do resultado de core biopsy confirmando carcinoma mamário.  
Fonte: Dados do prontuário, 2020.



**Figura 3:** Imagem do resultado do anatomopatológico confirmando penfigóide bolhoso.  
Fonte: Dados de prontuário, 2020.

A paciente foi encaminhada para consulta com mastologista. Em fevereiro de 2020 foi submetida à mastectomia radical modificada à esquerda, com esvaziamento ganglionar axilar. O procedimento cirúrgico foi bem sucedido e a mesma apresentou boa recuperação. Após ter sido realizada cirurgia da mama a paciente apresentou parcial piora das lesões.

Posteriormente foi encaminhada para consulta com oncologista clínica para avaliação do caso e início do tratamento com quimioterapia. Só foi possível a realização de 03 sessões, devido seu estado clínico geral está bem debilitado. As lesões encontravam-se em constante regressão. Mas infelizmente em 15 de agosto de 2020 a paciente do presente estudo não resistiu e foi à óbito.

Nessa época ela apresentou melhora considerável das lesões cutâneas, onde diversas bolhas estavam em estágio de cicatrização, com formação de tecido de granulação, e também raramente surgiam novas lesões (Figura 4).



**Figura 4:** Última fotografia da paciente, alguns dias antes do seu falecimento.  
Fonte: Arquivo pessoal, 2020.

## Discussão e Conclusão

O penfigóide bolhoso paraneoplásico apresenta bolhas grandes e tensas, e é uma síndrome paraneoplásica que engloba manifestações metabólicas ou neuromusculares, de

característica não neoplásica, bem como não atribuível à invasão direta do tumor (ANIRBAN, 2015).

O tratamento desta patologia é baseado em corticoterapia sistêmica, respondendo muito bem a esta conduta, sendo fundamental também o cuidado com a higienização correta do local, prevenindo assim, o aparecimento de infecções secundárias (MACHADO, 2018).

O controle convencional desta patologia é feito inicialmente com corticóides tópicos de alta potência, geralmente usados quando a doença ainda está limitada, porém no caso da paciente em questão já estava generalizada, sendo dessa forma instituído terapêutica com corticoterapia sistêmica.

A maioria dos pacientes alcança remissão da doença entre 2 a 10 meses desde o início do tratamento, sendo o tratamento mantido por vários anos até a doença de base apresentar remissão suficiente para sua descontinuação. Em casos de doença recidivante ou generalizada agressiva, pode ser administrado imunossupressores.

Porém alguns estudos na literatura demonstraram que o uso de alguns imunossupressores, a exemplo do micofenolato de mofetil e azatioprina, tem sugerido em alguns pacientes, risco maior de desenvolver outras neoplasias, devido seu efeito imunossupressor, como carcinoma espinocelular, basocelular e câncer de bexiga (BENJAMIN, 2020).

O estudo do caso torna-se importante por se tratar de uma patologia rara, e por esse motivo nem todos os profissionais da área da saúde estão familiarizados com o seu diagnóstico, tornando seu tratamento tardio, e sua evolução de pior prognóstico.

A realização deste estudo tem como principal objetivo a pesquisa de novos critérios clínicos que embasem o diagnóstico precoce em pacientes com sinais e sintomas clínicos sugestivos de Penfigóide Bolhoso Paraneoplásico.

É importante também relatar acerca da dificuldade do diagnóstico de doenças raras, tornando sua identificação, tratamento e prognóstico um desafio entre os profissionais da área da saúde.

Por conseguinte, a realização deste estudo justifica-se tendo como principal objetivo a pesquisa de novos critérios clínicos que embasem o diagnóstico precoce em pacientes com sinais e sintomas clínicos sugestivos de penfigóide bolhoso paraneoplásico, bem como embasar e subsidiar a melhor abordagem terapêutica e conduta em pacientes acometidos com tal enfermidade, prevenindo complicações futuras desta patologia, garantindo a estes uma atenção integral à saúde voltada ao paciente e baseada em evidências científicas.

O propósito do presente estudo é relatar o caso de uma paciente diagnosticada com uma rara síndrome paraneoplásica, tornando esse tema mais conhecido entre a comunidade científica, a fim de que mais pesquisas e estudos sejam elaborados acerca dessa patologia.

## Referências

BECK, Kristen M. *et al.* Estabilização da doença com pembrolizumabe para melanoma acral metastático no contexto de penfigóide bolhoso autoimune. **Journal Of Immunotherapy Of Cancer**, Nova York Eua, v. 4, n. 20, abr. 2016. Doi: 10.1186 / s40425-016-0123-3

BORELLI, Nátalie Schnaider *et al.* Penfigoide Bolhoso: chamando a atenção para concomitância com neoplasias malignas. **Medicina Cutânea: Ibero-Latino-Americana**, São Paulo, v. 3, n. 44, p. 225-228, dez. 2016.

DAS, Anirban. Caso de penfigóide bolhoso paraneoplásico associado a carcinoma epidermoide de pulmão. **Journal Of Postgraduate Medicine**, [s.l.], v. 3, n. 61, p. 197-199, set. 2015.

JACKSON, Stuart R. *et al.* **Penfigóide bolhoso paraneoplásico - Um sinal de carcinoma renal de células claras**. 30. ed. São Paulo: Elsevier, 2020.

SOUSA, Ana Claudia Machado; SILVA, Ana Prazeres. Penfigoide Bolhoso: relato de caso. **Residência Pediátrica**, Minas Gerais, v. 8, n. 2, p. 82-84, jan. 2017.

WRIGHT, Benjamin *et al.* Bullous Pemphigoid and Malignancy in Two Different Hospital Populations: a retrospective cohort review. **Oncology**, [s.l.], v. 98, n. 5, p. 318-320, 2020. S. Karger AG. <http://dx.doi.org/10.1159/000506055>.

YOSHIDA, Winston Bonetti. Redação do relato de caso. **J Vasc Bras**, Porto Alegre, v. 6, n. 2, p. 112-113, jun. 2007.



## Como citar este artigo (Formato ABNT):

MELO, Maria Regina de Lima; EGYPTO, Lívio; SOUSA, Milena Nunes Alves de. Penfigóide Bolhoso Paraneoplásico: Relato de Caso. **Id on Line Rev.Mult. Psic.**, Fevereiro/2021, vol.14, n.54, p. 333-340. ISSN: 1981-1179.

Recebido: 01/02/2021

Aceito: 04/02/2021.