

Dermatose IgA Linear – Caso Clínico

F. RODRIGUES *, G. ROCHA *, A. MORENO **, O. TELLECHEA **, L. LEMOS *

* Hospital Pediátrico de Coimbra

** Serviço de Dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

Resumo

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 5 anos, previamente saudável, que desde há 5 meses apresentava lesões cutâneas eritemato-vesículo-bolhosas, recorrentes, interpretadas como impétigo bolhoso e medicada com antibioterapia geral, sem melhoria.

A histologia demonstrou a existência de um descolamento dermo-epidérmico, contendo polimorfonucleares neutrófilos, eosinófilos e fibrina, e a imunofluorescência directa revelou a deposição linear de IgA na zona da membrana basal, permitindo o diagnóstico de dermatose IgA linear.

Fez tratamento com sulfona com boa evolução.

Palavras-Chave: Dermatose IgA linear, dermatose bolhosa.

Summary

Linear IgA Dermatitis – Case Report

The case of a previously healthy 5 years old child who presented over a period of 5 months with recurrent erythematous-vesiculo-bullous cutaneous lesions, interpreted initially as bullous impetigo and medicated with antibiotic therapy without improvement is described.

Histology showed dermo-epidermal interface separation and the presence of polymorphonuclear neutrophils, eosinophils and fibrin. Direct immunofluorescence revealed a linear band of IgA on the basal membrane, permitting the diagnosis of linear IgA dermatitis.

Therapy with sulfonamides led to a good outcome.

Key-Words: Linear IgA dermatitis, bullous dermatitis.

Introdução

A dermatose IgA linear é uma dermatose bolhosa adquirida autoimune da criança, durante muito tempo confundida com a dermatite herpetiforme e o penfigóide bolhoso ⁽¹⁻³⁾.

Tem o seu início antes do 10 anos, habitualmente pelos 4-5 anos ⁽⁴⁾.

Caracteriza-se clinicamente pela presença de lesões eritematosas e vesículo-bolhosas com conteúdo claro ou hemorrágico, isoladas ou agrupadas em roseta ⁽²⁻⁴⁾. O atingimento mucoso é pouco frequente ^(2, 3), sendo o prurido variável ^(2, 4). Localizam-se preferencialmente na área genital, membros inferiores, couro cabeludo, regiões periorificiais e tronco ⁽⁴⁾.

A biópsia da lesão mostra uma clivagem subepidérmica, por descolamento dermo-epidérmico, com infiltrado de polimorfonucleares neutrófilos, eosinófilos e fibrina. Por vezes notam-se microabscessos nas papilas dérmicas ⁽¹⁻³⁾. A imunofluorescência directa da pele peri-lesional fundamental para o diagnóstico, revela deposição linear de IgA na zona da membrana basal e, em alguns casos, de fracção C3 do complemento ⁽⁵⁾. A imunofluorescência indirecta pode detectar anticorpos IgA antimembrana basal ⁽⁶⁾. A microscopia electrónica evidencia depósitos de IgA na lâmina lúcida e/ou lâmina densa ^(2, 4).

O diagnóstico diferencial inclui essencialmente o impétigo bolhoso, a dermatite herpetiforme e o penfigóide bolhoso ^(2, 4).

A evolução é habitualmente para a remissão espontânea em 2-3 anos ^(2, 4, 6) mas há formas que persistem até à idade adulta.

O tratamento faz-se com sulfona, 2 mg/kg/dia, com redução progressiva da dose e duração variável de poucos meses a 2-3 anos ^(1, 4). Quando não há melhoria podem associar-se corticóides por via geral.

Nos últimos anos têm sido referidas formas desencadeadas por fármacos (vancomicina, ampicilina, diclofenac, lítio, IL-2) ou associadas a neoplasia ou doença autoimune, embora esta relação seja pouco clara ^(2, 4).

Correspondência: Fernanda Rodrigues
Hospital Pediátrico de Coimbra
Av. Bissaya Barreto
3000 Coimbra
Tel. 239 48 03 21

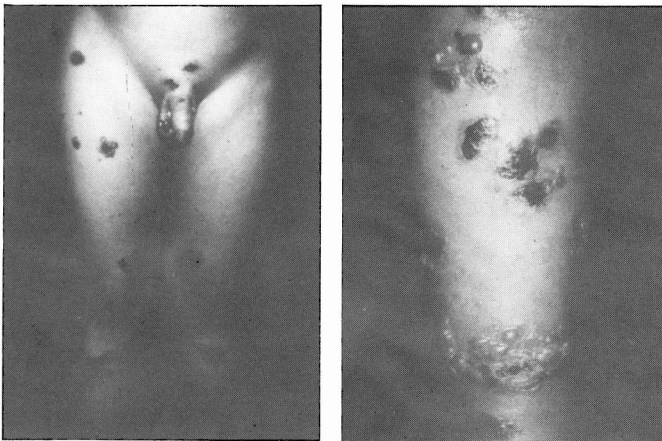
Aceite para publicação em 29/02/2000.

Entregue para publicação em 08/02/2000.

Caso Clínico

F. C., sexo masculino, 5 anos, residente em Coimbra, recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico por apresentar, desde há 5 meses, lesões cutâneas eritemato-vesículo-bolhosas, recorrentes, que tinham motivado algumas vindas a este serviço, tendo sido colocado o diagnóstico de impétigo bolhoso e medicado com anti-biótico, sem melhoria. Os restantes antecedentes pessoais e familiares eram irrelevantes.

No exame objectivo apresentava lesões eritematosas, erosivo-crostosas e vesículo-bolhosas com conteúdo seroso ou purulento, algumas isoladas, outras agrupadas em placas de contornos serpinginosos. Encontravam-se dispersas pelo tegumento cutâneo mas com predomínio nos genitais, membros inferiores, couro cabeludo, tronco e regiões peri-orificiais (Figuras 1 e 2). Notavam-se também manchas pigmentadas residuais. Não havia atingimento das mucosas. A restante observação era normal, com bom estado geral.



FIGS. 1 e 2 – Lesões eritematosas, vesículo-bolhosas e crostosas algumas isoladas, outras confluentes.

O aspecto das lesões associado a evolução clínica levou-nos a questionar o diagnóstico prévio pelo que se efectuou biópsia cutânea que mostrou a existência de uma bolha por descolamento dermo-epidérmico, de limites bem marcados, arredondados, com conservação do tecto e de conteúdo rico em fibrina e células, muitas das quais polinucleares eosinófilos (Figura 3). A imunofluorescência directa da pele peri-lesional revelou deposição linear de IgA na zona da membrana basal (Figura 4).

O conjunto de dados clínicos e laboratoriais permitiu então o diagnóstico de dermatose IgA linear.

Iniciou tratamento com sulfona, 2 mg/kg/dia. Quinze dias depois notava-se uma melhoria evidente apresentando apenas crostas, sem vesículas e bolhas. Ao 2.º e 5.º meses de tratamento teve pequenos surtos de lesões com

boa evolução, não tendo sido necessário alterar a dose. Ao 7.º mês passou a terapêutica para dias alternados e ao 9.º mês para metade da dose. Actualmente (11.º mês) mantém-se assintomático, com o mesmo esquema terapêutico.

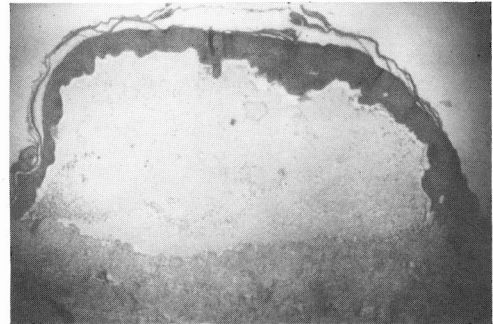


FIG. 3 – Clivagem dêrmo-epidérmica de conteúdo fibrinoso com eosinófilos. Tecto constituído por epiderme intacta (H&E).

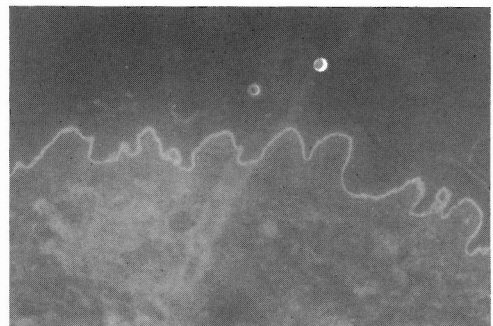


FIG. 4 – Deposição linear de IgA na junção dermo-epidérmica (Imunofluorescência directa, pele peri-lesional).

Não houve complicações resultantes do tratamento com sulfona, nomeadamente hemólise, neuropatia periférica, insuficiência hepática ou reacções de hipersensibilidade.

Discussão

O aspecto das lesões cutâneas apresentadas por esta criança evocou inicialmente a hipótese de impétigo bolhoso, a infecção cutânea mais frequente em idade pediátrica a ocasionar este tipo morfológico de lesão.

A ausência de resposta aos antibióticos é um dos critérios que deverá conduzir a investigar os outros diagnósticos diferenciais mas é bom lembrar que em certos

casos de impétigo bolhoso a ausência de resposta se pode dever ou a resistência do *Staphylococcus aureus* aos antibióticos prescritos (podem ser meticilino resistentes e/ou multiresistentes incluindo aos novos macrólidos) ou a terapêuticas inadequadas por outras razões (por exemplo utilização de antibioterapia apenas local em formas com tendência multifocal).

O aspecto das lesões, a evolução por surtos e a ausência de resposta ao antibiótico, levou-nos então a questionar o diagnóstico de impétigo bolhoso e a colocar a hipótese de se poder tratar de uma dermatose bolhosa adquirida autoimune da criança.

Este diagnóstico torna-se realmente mais fácil de evocar quando o quadro clínico já tem meses ou anos de evolução, como era o caso desta criança.

No grupo das dermatoses bolhosas adquiridas autoimunes da criança inclui-se o penfigóide bolhoso, a dermatite herpetiforme e a dermatose IgA linear. Muitas vezes clinicamente semelhantes (embora a IgA linear seja a mais frequente na criança), a imunofluorescência directa ajuda no diagnóstico diferencial⁽⁷⁻⁹⁾. O penfigóide bolhoso apresenta um depósito linear de IgG na zona da membrana basal, a dermatite herpetiforme um depósito granular de IgA na extremidade da papila dérmica e a dermatose IgA linear um depósito linear de IgA na zona da membrana basal.

Associando a clínica, a histologia e a imunofluorescência directa estabeleceu-se o diagnóstico de dermatose IgA linear.

Não foram referenciadas lesões bolhosas na mucosa bucal mas isso pode acontecer com alguma frequência em idade pediátrica, podendo nesses casos haver dificuldades significativas na alimentação.

A evolução sob tratamento com sulfona foi favorável não tendo sido necessário usar corticóides.

Bibliografia

1. Denguezli M., Nejma BB, Nouria R, Korbi S, Bardi B, Ayed K et al. La Dermatose Bulleuse à IgA Linéaire de L'Enfant. *Ann Dermatol Venerol* 1994; 121: 888-92.
2. Tejada E. Enfermedad IgA lineal. *Piel* 1995; 10: 32-5.
3. Capesius C, de Prost Y. La Dermatose à IgA linéaire. *La Revue du Praticien* 1994; 44: 2540-3.
4. Nasarre IQ, Lozano MB, Iturriargotia AC, Díaz AV Bragado FG. Dermatoses IgA lineal de la infancia. *An Esp Pediatr* 1994; 41: 419-22.
5. Nicolas JF, Machado P, Cozzani E, Schmitt D. Techniques d'immunofluorescence appliquées au diagnostic des dermatoses bulleuses auto-immunes de la jonction dermo-épidermique. *Ann Dermatol Venerol* 1993; 120: 715-22.
6. Zivony D, Cohen BA. Diagnosis and discussion – Chronic Bullous Disease of Childhood. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994; 148: 533-4.
7. Stanley JRP. Bullous Pemphigoid, Cicatricial Pemphigoid, and Chronic Bullous Disease of Childhood. In Patrick TBF, Eisen AZ, Wolf K, Feedberg IM, Austen KF, eds. *Dermatology in General Medicine*. 4th edition. New York: Mc Grow Hill, 1993: 615-23.
8. Fine JD, Resnick ST. Vesiculobullous and Neonatal Diseases. In Schner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*. 2th edition. New York: Churchill Livingstone, 1997: 767-809.
9. Bonnetblanc JM, Bernard P. Maladies Bulleuses sous-épidermiques acquises auto-immunes. In Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM, eds. *Dermatologie et Vénérologie*, 2^{ème} edition. Paris: Masson, 1991: 257-67.