Pênfigo vulgar de esôfago – relato de caso*

*Pemphigus vulgaris of the esophagus – case report**

RAUL ÂNGELO BALBINOTTI – Médico Gastroenterologista, Professor das disciplinas de Gastroenterologia e Hepatologia e da disciplina de Ambulatório Geral da Universidade de Caxias do Sul.
SILVANA BALBINOTTI – Médica da Gastroclínica em Caxias do Sul e do Serviço de Endoscopia do Hospital Geral da Universidade de Caxias do Sul
DÊNIS CONCI BRAGA – Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul.
MÁRCIO MANOZZO BONIATTI – Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul.

Trabalho realizado no Serviço de Endoscopia do Hospital Geral da Universidade de Caxias do Sul.

✉ Endereço para correspondência
Gastroclínica
Rua Pinheiro Machado nº 2300
95020-172 – Caxias do Sul, RS, Brasil
dcbraga@dr.com

SINOPSE

Os autores relatam um caso de pênfigo vulgar de esôfago, destacando sua apresentação clínica inespecífica, o estabelecimento do diagnóstico através de endoscopia digestiva alta, histologia, imunofluorescência direta e a terapêutica clínica com glicocorticóides.

UNITERMOS: Pênfigo Vulgar; Esôfago; Endoscopia.

ABSTRACT

The authors report a case of pemphigus vulgaris of the esophagus, noting its unspecific clinical presentation, the establishment of diagnosis through upper digestive endoscopy, histology and direct immunofluorescence and the clinical therapy with corticosteroids.

KEY WORDS: *Pemphigus Vulgaris; Esophagus; Endoscopy.*

INTRODUÇÃO

Pênfigo é um distúrbio auto-imune bolhoso, crônico e raro, que leva à perda da coesão das células da epiderme e do epitélio mucoso (1). Pênfigo vulgar é a forma mais comum da doença, correspondendo a aproximadamente 80% dos casos (1). A doença geralmente inicia na cavidade oral em mais da metade dos pacientes (1). Cerca de 90% dos casos apresentam acometimento oromucoso em algum momento da evolução (1). O comprometimento de outras mucosas como faríngea, laríngea, conjuntival, vulvar ou retal pode ocorrer (2,3). As lesões cutâneas atingem tipicamente o couro cabeludo, face, pescoço, axilas, tronco e regiões inguinais (4). Embora o esôfago também seja composto de epitélio estratificado escamoso, o seu acometimento tem sido raramente relatado (2,5,7,9).

Em todas as formas de pênfigo ocorre a acantólise, que implica a lise da adesão intercelular dentro da superfície do epitélio escamoso. A causa parece ser um processo imunomediado (1).

As lesões clínicas do pênfigo vulgar consistem em bolhas flácidas em pele eritematosa ou de aspecto normal. Essas bolhas rompem-se com facilidade, deixando áreas expostas (2).

RELATO DO CASO

I.P.F.R., 27 anos, sexo feminino, branca, procurou atendimento médico, queixando-se de odinofagia severa para líquidos, associada a dor retroesternal contínua, em queimação, de forte intensidade, com evolução de 5 dias. Nas últimas 24 horas, iniciou um quadro de febre e calafrios, sendo então necessária internação hospitalar. Relatou a presença de episódios freqüentes de herpes labial, o último há cerca de 2 meses. Nega tabagismo, etilismo, bem como outras comorbidades.

Ao exame físico encontrava-se em regular estado geral, prostrada, lúcida, orientada, mucosas hipocoradas, hidratada, eutrófica, anictérica, eupnéica, com ausência de adenomegalias cervicais, axilares ou inguinais. A ausculta cardiopulmonar era normal. O abdome estava plano, flácido, doloroso à palpação profunda em região epigástrica, com presença de ruídos hidroaéreos. Não se evidenciava visceromegalias. Ao exame das extremidades não se observaram alterações.

Foram solicitados exames laboratoriais, que demonstraram: hemoglobina: 11,5g%, hematócrito: 33,8%, leucócitos: 6.400, bastonados: 192, segmentados: 4.480, linfócitos: 1.664, plaquetas: 207 mil, VSG: 23 mm, glicose: 77 mg/dl, creatinina: 0,5 mg/dl, sódio: 138 mEq/l, potássio: 3,9 mEq/l, Citomegalovírus IgM não reagente, Citomegalovirus IgG reagente (21 UI/ml), anti-HIV não reagente, anti-HBc IgM e IgG não reagentes, toxoplasmose IgM e IgG não reagentes, anti-HCV não reagente, HBsAg negativo.

A paciente foi submetida a endoscopia digestiva alta (EDA), que evidenciou alterações esofágicas caracterizadas por edema, enantema e erosões recobertas por fibrina e finas membranas da mucosa. O fundo, corpo e antro

*Departamento de Medicina Clínica da Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul.

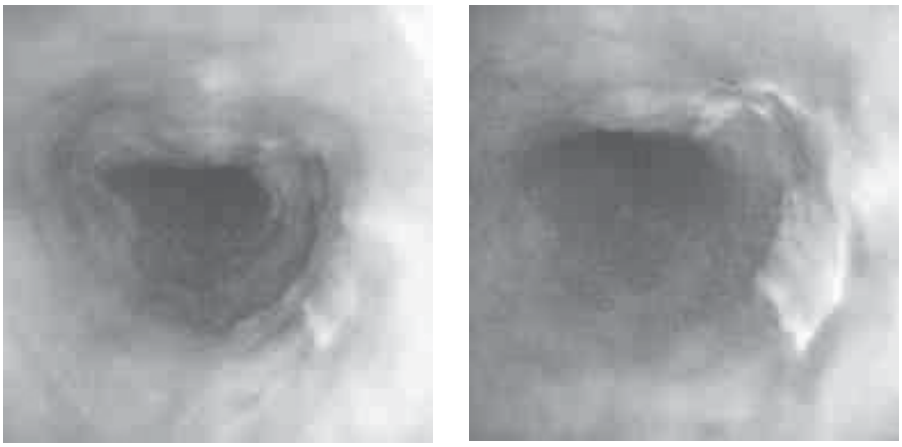


Figura 1 – Pênfigo vulgar de esôfago – Erosões recobertas por fibrina na mucosa esofágica.

gástricos apresentavam pregueamento mucoso bem distribuído, porém descorado. O bulbo duodenal e a segunda porção do duodeno encontravam-se com mucosa descorada. A impressão diagnóstica foi de esofagite aguda erosiva com lesões bolhosas, sugestivas de pênfigo.

Realizaram-se biópsias da mucosa esofágica. O exame anatomopatológico mostrou esofagite aguda ulcerada, com predomínio de exsudato fibrinoleucocitário e poucas células epiteliais. Não foram identificadas células multinucleadas ou bolhas acantolíticas.

A correlação clínica para o estabelecimento do diagnóstico foi feita através da imunofluorescência dos fragmentos biopsiados. O resultado deste exame foi positivo para IgG linear no cimento intercelular da mucosa esofágica e ausência de depósitos de IgA, IgM, C3, C1q e fibrinogênio.

Estabelecido o diagnóstico de pênfigo esofágico, a paciente recebeu doses de prednisona (60 mg/dia), com melhora importante dos sintomas nas primeiras 72 horas de tratamento. Permaneceu internada por 7 dias e a retirada gradual do corticóide foi realizada em sete semanas durante o acompanhamento ambulatorial.

DISCUSSÃO

O soro dos pacientes com pênfigo contém auto-anticorpos IgG contra o cimento intercelular, causando o desaparecimento da aderência entre células epidérmicas por uma ação proteolítica (1).

Os sintomas apresentados pelos pacientes com pênfigo esofágico são representados, principalmente, por disfagia ou odinofagia (3,9). A presença de hérnia hiatal e de refluxo gastroesofágico parece estar associada com a causa desta doença, embora o mecanismo ainda não esteja totalmente elucidado (7,9).

A compressão manual da pele destes pacientes resulta no sinal de Nikolsky, que consiste na separação da epiderme da derme. Embora típico, este sinal não é patognomônico da doença (2). A mucosa esofágica pode apresentar sinal semelhante quando manipulada (2,7,8). Nas membranas mucosas, quando ocorre a desnudação extensa, pode haver dor de intensidade variada (1). As lesões costumam cicatrizar sem fibrose, exceto quando complicadas por infecções secundárias ou quando há lesões dérmicas induzidas por drogas (5,6).

A imunofluorescência direta é considerada o método laboratorial mais confiável para o diagnóstico de pênfigo vulgar, estando positivo em quase 100% dos casos ativos (4,8). Nas lesões, são encontrados depósitos de IgG e C3 entre as células (3), sendo que este último parece não desempenhar papel importante na patogenia da doença. Diga-se, ainda, que a endoscopia digestiva alta é um método diagnóstico importante, pois permite a visualização das lesões e a biópsia para análise histopatológica (3).

O tratamento baseia-se no uso de corticoesteróides sistêmicos (60 a 80mg/dia de prednisona) por longos períodos (1,2,3). Se as lesões persistirem, a dose deve ser aumentada. Muitos esquemas terapêuticos têm administrado imunossupressores. Os mais utilizados são azatioprina, ciclofosfamida e metotrexato (2). O uso de ouro intramuscular pode induzir a remissão prolongada (1).

O pênfigo vulgar pode ser fatal, apresentando uma mortalidade de 5 a 15% (6). As causas comuns são infecções e complicações dos glicocorticóides.

Os fatores de mau prognóstico incluem idade avançada, manifestação difusa e necessidade de doses altas de glicocorticóides.

No caso apresentado, o diagnóstico de pênfigo esofágico foi confirmado pela imunofluorescência dos fragmentos biopsiados. O exame estando positivo para IgG intercelular na mucosa esofágica afastou as possibilidades de lesão esofágica por cândida ou esofagite herpética. A conduta estabelecida foi equivalente à descrita na literatura, ou seja, tratamento por longos períodos com corticosteróides sistêmicos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BARNES LM, CLARK ML, ESTES, AS, et al. Pemphigus vulgaris involving the esophagus. A case report and review of the literature. Dig Dis Sci 1987; 32(6): 655-9.
2. GOLDBERG NS, WEISS SS. Pemphigus vulgaris of the esophagus in women. J Am Acad Dermatol 1989; 21(5 Pt 2):1115-8.
3. Trattner A, Lurie R, Leiser A, et al. Esophageal involvment in pemphigus vulgaris: a clinical, histologic, and immunopathologic study. J Am Acad Dermat 1991; 24: 223-6.
4. SAWANT P, SATARKAR RP, CHOPDA N, et al. Esophageal involvement in pemphigus vulgaris. Indian J Gastroenterol 1994; 13(4): 133-4.

5. ICHIMYIA M, NAKANO J, MUTO M. Pemphigus vegetans involving the esophagus. J Dermatol 1998; 25(3): 195-8.
6. FRANGOGIANNIS NG, GANGOPADHYAY S, CATE T. Pemphigus of the larynx and esophagus. Ann Intern Med 1995; 122(10): 803-4.
7. JORGENSEN BG, PEDERSEN AT, GJERTSEN BT. Pemphigus vulgaris and benign cicatricial mucous membrane pemphigoid in the upper respiratory tract and esophagus. Ugeskr Laeger 1993; 155(27): 2126-9.
8. RAIMER M, HRYNIEWICZ A, KEMONA A, et al. A case of esophageal pemphigus. Wlad Lek, 1992; 45(3-4): 134-7.
9. ELIAKIM R, GOLDIN E, LIVSHIN, R, et al. Esophageal involvement in pemphigus vulgaris. Am J Gastroenterol, 1988; 83(2): 155-7.