

# PROVÁVEL RELAÇÃO ENTRE DUAS DOENÇAS AUTO-IMUNES: ESCLEROSE MÚLTIPLA E PENFIGOIDE BOLHOSO

Cristina Resende<sup>1</sup>, Catarina Araújo<sup>1</sup>, Ana PaulaVieira<sup>2</sup>, Celeste Brito<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Interna do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology.

<sup>2</sup>Assistente Hospitalar Graduada de Dermatologia e Venereologia/Graduated Consultant Dermatology and Venereology.

<sup>3</sup>Chefe de Serviço, Diretora do Serviço de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief, Head of Department of Dermatology and Venereology

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

**PALAVRAS-CHAVE** – Esclerose múltipla; Penfigoide bolhoso.

## A PROBABLY RELATIONSHIP BETWEEN TWO AUTO-IMMUNE DISEASES: MULTIPLE SCLEROSIS AND BULLOUS PEMPHIGOID

**KEY-WORDS** – Multiple sclerosis; Pemphigoid, bullous.

**Conflitos de interesse:** Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

*No conflicts of interest.*

**Suporte financeiro:** O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

*No sponsorship or scholarship granted.*

**Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent:** Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Agosto/August 2014; Aceite/Accepted – Setembro/September 2014

### Correspondência:

Dr.<sup>a</sup> Cristina Resende

Serviço de Dermatovenereologia

Hospital de Braga

Sete Fontes – São Victor

4710-243 Braga, Portugal

E-mail: cristinapresende@gmail.com

Apresenta-se uma doente do sexo feminino, 74 anos, internada no Serviço de Dermatologia por bolhas tensas, de conteúdo seroso, com 1-4cm de maior diâmetro, sobre pele normal e eritematosa, localizadas no tronco, membros superiores e inferiores, com 4 semanas de evolução (Fig. 1 A e B).

A biópsia incisional de uma bolha no tronco demonstrou uma bolha subepidérmica, com infiltrado

constituído por neutrófilos e eosinófilos (Fig. 1 C e D).

A imunofluorescência direta revelou depósitos lineares de imunoglobulina G e de complemento C3 na junção dermo-epidérmica, confirmando o diagnóstico de PB. Instituiu-se o tratamento com prednisolona 60mg/dia, com desmame progressivo em 9 meses e azatioprina 100mg/dia, com melhoria da sintomatologia.

Nos antecedentes pessoais destacamos o diagnóstico

## Carta ao Editor

de esclerose múltipla (EM) aos 40 anos, da qual resultou tetraparésia espástica dos membros inferiores, estando atualmente medicada com baclofeno. Ao exame objetivo observava-se, ainda, uma úlcera de decúbito no calcanhar direito.

A EM é uma doença autoimune, crônica, desmielinizante, do sistema nervoso central<sup>1,2</sup>.

O penfigoide bolhoso (PB) é a dermatose bolhosa autoimune mais comum<sup>1,2</sup>. Os doentes têm anticorpos dirigidos a duas glicoproteínas hemidesmossômicas: PB 230 e PB180<sup>2,4</sup>. Na literatura estão descritos cerca de 55 casos do aparecimento de PB em doentes com doenças desmielinizantes<sup>2,4</sup>.

A literatura sugere que a toma de baclofeno, a tetraparésia, as úlceras de decúbito e a imunidade podem desencadear o aparecimento de PB, em doentes com EM<sup>3,5</sup>. Na nossa doente é pouco provável que o baclofeno, ou a tetraparésia sejam responsáveis pelo PB, pois não há relação temporal entre os eventos e a doente melhorou, apesar da continuação do tratamento com baclofeno.

A associação imunológica entre as duas patologias é a hipótese mais provável. Existem duas isoformas do antígeno PB (AGPB 1): uma epitelial (AGPB1-e) e uma neuronal.

(AGPB1-n). As alterações do sistema nervoso central no decurso da EM podem expor a isoforma neuronal e despoletar uma reação imunitária que, por reação imunológica cruzada pode desencadear PB, explicando a associação entre as duas patologias auto-imunes<sup>1,4</sup>.

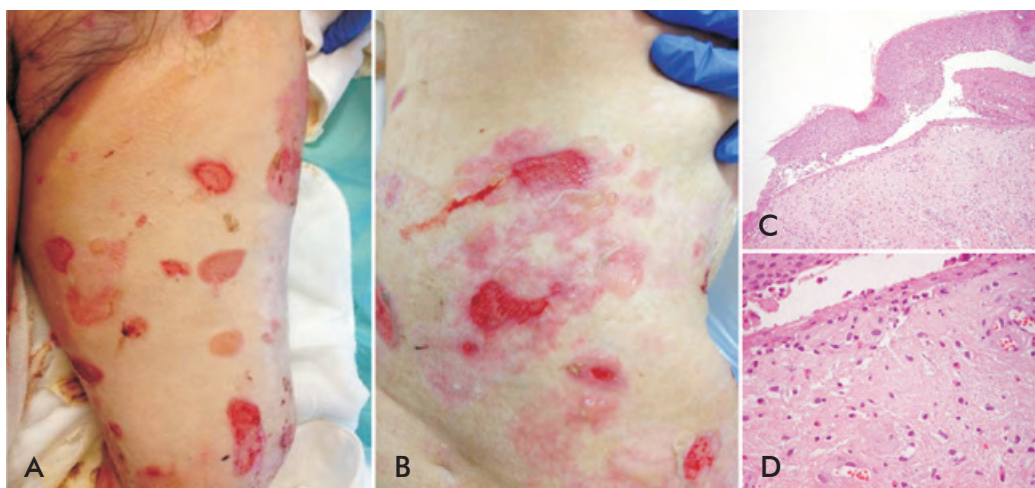
Onze por cento dos doentes com EM têm anticorpos

contra a proteína recombinante AGPB 1-e no líquido cefalorraquidiano, podendo ocorrer a formação de anticorpos contra as variantes neuronais do AGPB 1, provavelmente por difusão de epítopos intermoleculares<sup>2-3</sup>.

Apresentamos este caso pelo interesse da associação entre estas duas patologias auto-imunes.

### REFERÊNCIAS

1. Stinco G, Mattighello P, Zanchi M, Patrone P. Multiple sclerosis and bullous pemphigoid: a casual association or a pathogenetic correlation? *Eur J Dermatol.* 2002; 12:186-8.
2. Peramiqel L, Barnadas MA, Pimentel CL, García Muret MP, Puig LL, Gelpí C, et al. Bullous pemphigoid and multiple sclerosis: A report of two cases with ELISA test. *Eur J Dermatol.* 2007; 17:62-6.
3. Taghipour K, Kirtschig G, Palace J, Groves RW, Venning V, Wojnarowska F. The association of multiple sclerosis with bullous pemphigoid: is there a shared antigen response? *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:160-1
4. Langan SM, Groves RW, West J. The relationship between neurological disease and bullous pemphigoid: a population-based case-control study. *J Invest Dermatol.* 2011; 131(3):631-6.
5. Stinco G, Codutti R, Scarbolo M, Valent F, Patrone P. A retrospective epidemiological study on the association of bullous pemphigoid and neurological diseases. *Acta Derm Venereol.* 2005; 85:136-9.



**Fig 1** - Bolhas tensas localizadas na coxa esquerda e no abdômen (A e B); A histologia revelou uma vesícula subepidérmica, com um infiltrado inflamatório, composto de neutrófilos e ocasionalmente eosinófilos (C e D).