



## Trabalhos Científicos

**Título:** Penfigóide Bolhoso Em Criança Com Hipogamaglobulinemia: Relato De Caso

**Autores:** SILVANA SOARES DE ARAUJO LIMA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS), JOSÉ CARLISON SANTOS DE OLIVEIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS), LEILA VIEIRA BORGES TRANCOSO NEVES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS), RÉGIS DE ALBUQUERQUE CAMPOS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS), ALINE GALY GALVÃO LIMA (HOSPITAL DO SUBÚRBIO)

**Resumo:** Introdução: O penfigóide bolhoso (PB) é uma dermatose autoimune subepidérmica crônica, autolimitada, com formação de bolhas, que acomete principalmente idosos. Sua ocorrência na pediatria é rara, bem como sua associação com erros inatos da imunidade (EII). Relato de caso: Paciente feminina, 05 meses, nascida de parto cesáreo, prematura. Transferida após nascimento para UTI neonatal, devido lesões de pele em membros e abdome, sendo suspeitado de epidermólise bolhosa e tratada com antibioticoterapia por 10 dias. Com 50 dias de vida, após avaliação dermatológica, a biópsia de pele evidenciou dermatite com clivagem subepidérmica e conteúdo paucibacilar, sugerindo PB. Imunofluorescência direta (IFD): imunodepósitos lineares e granulares ao longo da zona de membrana basal constituídos principalmente por C3, além de IgM e fibrinogênio confirma esse diagnóstico. Encaminhada ao ambulatório de imunologia após resultados de exames laboratoriais demonstrarem hipogamaglobulinemia, com necessidade de reposição venosa: IgG: 119mg/dl (p3). Imunofenotipagem: linfócitos totais 5818cel/mm<sup>3</sup>, CD3: 3758cel/mm<sup>3</sup> (p50-90), CD4: 2025cel/mm<sup>3</sup> (p10-50), CD8:496cel/mm<sup>3</sup> (p10), CD19 1652cel/mm<sup>3</sup> (p10-50) CD56: 114cel/mm<sup>3</sup> (p10). Ao exame físico: máculas hipocrômicas e cicatriciais disseminadas com lesões bolhosas de conteúdo seroso e puntiformes em região umbilical e membros. Iniciado infusão venosa de Imunoglobulina humana, 780mg/kg, a cada 28 dias, evoluindo com melhora das lesões. Mantém acompanhamento com imunologia e dermatologia. Discussão: O PB é um distúrbio raro na infância e as lesões são indissociáveis de outras doenças vesicobolhosas, a confirmação é feita com biópsia e IFD. Sua relação com EII é rara e necessita de mais entendimento, visto que, nesses pacientes, a associação com autoimunidade é muito relevante e cada vez mais descrita. Conclusão: O presente caso ressalta a importância de se avaliar EII em crianças com patologias autoimunes de início precoce, principalmente as que acometem a pele como dermatite atópica grave e doenças bolhosas.