

Yi-Ming Fan: Concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.





## Conflito de interesses

Nenhum.

## Referências

1. Yang CF, Lin SP, Chiang CP, Wu YH, H'ng WS, Chang CP, et al. Loss of GPNMB causes autosomal recessive amyloidosis cutis dyschromica in humans. *Am J Hum Genet.* 2018;102:219–32.
2. Qin W, Wang H, Zhong W, et al. Amyloidosis cutis dyschromica cases caused by GPNMB mutations with different inheritance patterns. *J Dermatol Sci.* 2021;104:48–54.
3. Onoufriadis A, Hsu CK, Eide CR, Nanda A, Orchard GE, Tomita K, et al., Semidominant GPNMB. mutations in amyloidosis cutis dyschromica. *J Invest Dermatol.* 2019;139:2550–4, e9.
4. Wang H, Zhong Z, Wang X, Zheng L, Wang Y, Wang S, et al. Case report: amyloidosis cutis dyschromica: dermoscopy and reflectance confocal microscopy and gene mutation analysis of a Chinese pedigree. *Front Med (Lausanne).* 2021;8:774266.

5. Wang X, Sun J. A homozygous Y131X GPNMB mutation in a Chinese family with amyloidosis cutis dyschromica. *Int J Dermatol.* 2022;61:e118–20.

Ci-Juan Zhong <sup>a,b</sup>, Fang-Gu Li <sup>b</sup>, Wen Li <sup>b</sup>  
e Yi-Min Fan <sup>a,b,\*</sup>

<sup>a</sup> Centro de Dermatologia, Cirurgia Plástica e Estética, The First Dongguan Affiliated Hospital of Guangdong Medical University, Dongguan, China

<sup>b</sup> Departamento de Dermatologia, Affiliated Hospital of Guangdong Medical University, Zhanjiang, China

\* Autor para correspondência.

E-mail: [ymfan1963@163.com](mailto:ymfan1963@163.com) (Y. Fan).

Recebido em 5 de dezembro de 2023; aceito em 6 de janeiro de 2024

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.10.011>

2666-2752/ © 2024 Sociedade Brasileira de Dermatologia.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open

Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Penfigoide bolhoso simulando necrólise epidérmica tóxica ☆☆☆



Prezado Editor,

O penfigoide bolhoso (PB) é afecção bem conhecida, desencadeada por autoanticorpos dirigidos contra proteínas hemidesmossômicas envolvidas na aderência do queratinócito basal à membrana basal. Seu diagnóstico é estabelecido por bolha subepidérmica, com infiltrado rico em eosinófilos e identificação de anticorpos contra moléculas da zona da membrana basal (ZMB).<sup>1</sup>

Inúmeras variantes são reconhecidas além do quadro clássico com bolhas tensas disseminadas, como quadros pruriginosos, eritrodérmicos, urticariformes e também simulando necrólise epidérmica tóxica (NET).<sup>1</sup> A forma urticariforme é a mais frequente dentre as formas não bolhosas.<sup>2</sup>

Examinamos paciente negra de 52 anos de idade, sem comorbidades, a qual uma semana após utilizar prednisona, ceftriaxona e pantoprazol para faringite, começou a apresentar eritema difuso com descamação por todo o tegumento (fig. 1A). Foi feita a hipótese clínica de farmacodermia. Dadas a disseminação e a intensidade do quadro, foi prescrita metilprednisolona 500 mg, endovenoso (EV), durante cinco dias. Após o corticoide EV, foi mantida prednisona 60 mg oral. Após a medicação EV, começaram

a surgir pequenas bolhas (fig. 1B), sem acometimento mucoso com eosinofilia discreta. No décimo dia começou a haver desprendimento epidérmico, lembrando NET (figura 1C–D), com piora da eosinofilia (chegando a 3.700 eosinófilos/mm<sup>3</sup>).

Como a paciente apresentasse febre, iniciou-se ciprofloxacina EV e diminuiu-se a prednisona para 40 mg, o que levou ao aparecimento de algumas bolhas novas. Foi então biopsiada uma bolha, que mostrou clivagem subepidérmica, sem necrose epitelial e acentuado infiltrado eosinofílico na derme e no interior da bolha (fig. 2). A imuno-histoquímica demonstrou depósito de IgG no assoalho e teto da bolha (fig. 3). A imunofluorescência indireta demonstrou positividade linear de IgG na ZMB. Nos dez dias seguintes, houve piora do desnudamento da pele. No vigésimo dia havia áreas de reepitelização, erosões das bolhas e bolhas novas concomitantemente (fig. 4A). Com a dose de 40 mg de prednisona oral, houve controle do quadro após quatro semanas (fig. 4B). A eosinofilia persistiu e a paciente relatava prurido acentuado, mesmo com as lesões sob controle.

A simulação de NET por PB é conhecida e rara,<sup>3,4</sup> e o diagnóstico pode ser difícil na fase inicial da doença.<sup>5</sup> Há também relato de caso desencadeado por imunoterapia para neoplasia sólida.<sup>6</sup> É provável que a produção intensa de anticorpos contra as proteínas hemidesmossômicas leve ao desprendimento da epiderme, mas sem necrose epitelial como na NET. Outras doenças autoimunes que agredem a junção dermoepidérmica também podem simular NET.<sup>7</sup>

A eosinofilia periférica, como no caso descrito, ocorre em 50% dos casos<sup>8</sup> de PB e a eosinofilia tecidual é critério para seu diagnóstico. Sua intensidade correlaciona com a gravidade do quadro.<sup>9</sup>

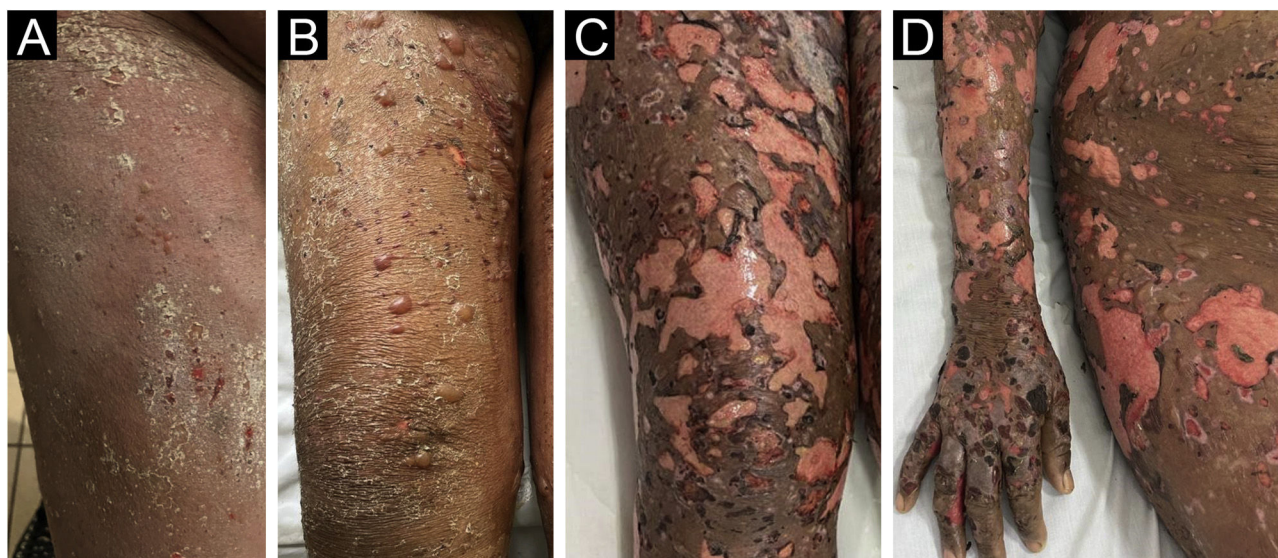
Este caso documenta variante rara de PB, bem como a dificuldade diagnóstica inicial.

DOI do artigo original:

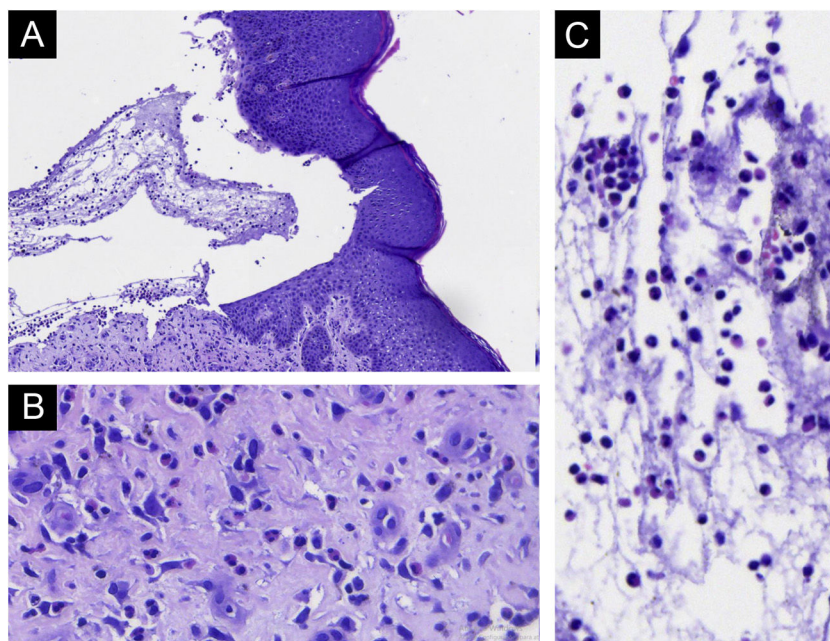
<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.03.009>

☆ Como citar este artigo: de Almeida Jr. HL, Piltcher da Silva R, Jorge VM. Bullous pemphigoid mimicking toxic epidermal necrosis. *An Bras Dermatol.* 2025;100:178–80.

☆☆ Trabalho realizado na Universidade Católica de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil e Universidade Federal de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil.



**Figura 1** (A) Eritema difuso e descamação no início do quadro. (B) Diminuição do eritema com algumas bolhas. (C-D) Desnudamento de grandes áreas lembrando NET.



**Figura 2** (A) Bolha subepidérmica, sem necrose epitelial. (B) Eosinófilos na derme. (C) Eosinófilos dentro da bolha.

### Suporte financeiro

Nenhum.

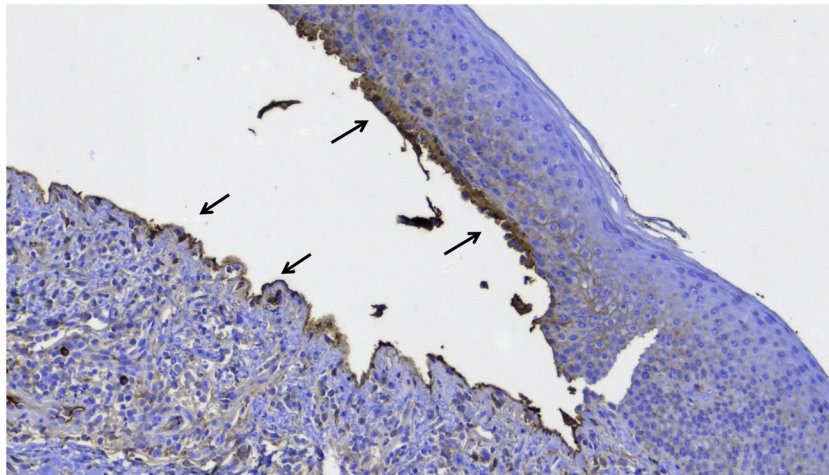
### Contribuição dos autores

Hiram Almeida Jr.: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica do manuscrito.

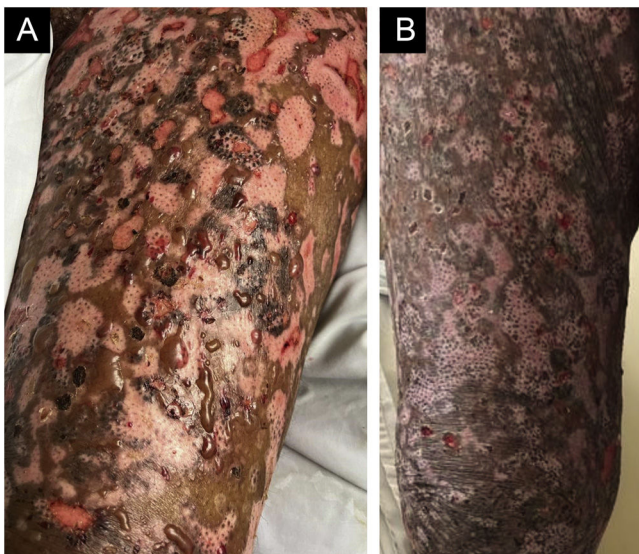
Rodrigo Piltcher da Silva: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica do manuscrito.

Valéria Jorge: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica do manuscrito.





**Figura 3** Imuno-histoquímica com anticorpo anti-IgG com positividade no assoalho e no teto da bolha (setas).



**Figura 4** (A) Áreas hipocrômicas reepitelizadas, erosões decorrentes da primeira piora e bolhas novas. (B) Reepitelização quase completa das lesões.

## Conflito de interesses

Nenhum.

## Referências

- Miyamoto D, Santi CG, Aoki V, Maruta CW. Bullous pemphigoid. *An Bras Dermatol*. 2019;94:133–46.
- Moar A, Azzolini A, Tessari G, Schena D, Girolomoni G. Non-bullous pemphigoid: a single-center retrospective study. *Dermatology*. 2021;237:1039–45.
- Shakhashiro M, Bradley TR, Tobin S. Bullous pemphigoid in a centenarian male simulating toxic epidermal necrolysis. *Cureus*. 2023;15:e45037.
- Sinha P, Krishnan L, Mahato A, Dhiman P, Madakshira MG, Sharma V. A rare case of Toxic Epidermal Necrolysis (TEN) like presentation of bullous pemphigoid with coexistent esophageal

candidiasis in an elderly man. *Ind J Dermatopathol Diagn Dermatol*. 2023;10:39–41.

- Nikyar Z, Hatami P, Aryanian Z, Sotoudeh S, Ziaee V, Goodarzi A. An unusual tEN-like presentation of juvenile bullous pemphigoid: a diagnostic challenge. *Case Rep Dermatol Med*. 2022;2022:8507156.
- Qiu C, Shevchenko A, Hsu S. Bullous pemphigoid secondary to pembrolizumab mimicking toxic epidermal necrolysis. *JAAD Case Rep*. 2020;6:400–2.
- Abdelmouttalib A, Meziane M, Senouci K. Toxic epidermal necrolysis-like acute cutaneous lupus erythematosus: two cases report. *Pan Afr Med J*. 2021;38:236.
- Kridin K. Peripheral eosinophilia in bullous pemphigoid: prevalence and influence on the clinical manifestation. *Br J Dermatol*. 2018;179:1141–7.
- Farnaghi F, Ehsani AH, Kamyab-Hesary K, Abbasian S, Seirafi H, Nasimi M. Correlation of dermal and blood eosinophilia with bullous pemphigoid disease severity. *Int J Womens Dermatol*. 2020;6:171–5.

Hiram Larangeira de Almeida Jr. <sup>ID a,b,\*</sup>,  
Rodrigo Piltcher da Silva <sup>ID c</sup>  
e Valéria Magalhães Jorge <sup>ID d</sup>

<sup>a</sup> Programa de Pós-Graduação em Saúde e Comportamento, Universidade Católica de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil

<sup>b</sup> Departamento de Dermatologia, Universidade Federal de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil

<sup>c</sup> Programa de Pós-Graduação em Medicina: Ciências Cirúrgicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

<sup>d</sup> Departamento de Cirurgia Geral, Universidade Federal de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil

\* Autor para correspondência.

E-mail: [hiramalmeidajr@hotmail.com](mailto:hiramalmeidajr@hotmail.com) (H.L. Almeida Jr.).

Recebido em 18 de fevereiro de 2024; aceito em 27 de março de 2024

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.10.015>

2666-2752/ © 2024 Publicado por Elsevier España, S.L.U. em nome de Sociedade Brasileira de Dermatologia. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).