

PENFIGO VEGETANTE DE NEUMANN (*)

Prof. Flaviano Silva

(Catedrático de Clínica Dermatológica e Sifilográfica)

e

Yves Silva

(Assistente de Clínica Dermatológica e Sifilográfica)

A presente observação diz respeito a uma senhora (I.P.) branca com 45 anos de idade, solteira e virgem, natural do Ceará, residente nesta Capital e que veio pela primeira vez ao Ambulatório Silva Lima do Hospital S. Isabel (Bahia) no dia 6 de Fevereiro do corrente ano (1948) sendo vista pelos Drs. Bahia Monteiro e Yves Silva, os quais julgando o caso digno de estudo quiseram ouvir a nossa opinião. Vimos a paciente no dia 10 de Março dêste ano, quando a mesma voltou ao Hospital e verificamos tratar-se do penfigo vegetante de Neumann, doença raríssima, que aparecia no nosso serviço pela primeira vez. No dia 11-IV-948 conseguimos internar a paciente na Enfermaria S. Rita, onde ainda se acha.

Antecedentes familiares — O pai e 8 irmãos vivos e fortes moram no Ceará.

Antecedentes pessoais — Nascida a termo, de parto natural. Menarca aos 12 anos; depois catamênios regulares até Janeiro dêste ano quando entrou, ao que parece, em menopausa. Na infância teve sarampo, varicela e gripes. Nega antecedentes venéreos. Fumava muito, não abusava do álcool. Alimentava-se regularmente.

História da doença atual — Em Novembro do ano p. passado (1947) teve grande inflamação da bôca e da garganta e dos lábios, ao mesmo tempo surgiram bolhas nas axilas, donde exsudava

(*) Trabalho apresentado à V Reunião dos Dermato-Sifilógrafos Brasileiros em Salvador — Setembro de 1948.

muita serosidade; depois outros elementos bolhosos apareceram nas dobras inframamárias, na região umbilical e por fim na região inguino-crurais, principalmente na esquerda. No alto da região frontal, no couro cabeludo, também se manifestaram lesões que logo tomaram aspecto impetiginóide. Elementos isolados foram notados na região epigástrica e na côxa esquerda.

Pouco ou nenhum prurido ou outra sensação qualquer nas lesões, salvo na bôca, onde sente dôres quando mastiga.

Estado atual e evolução da doença — Mulher alta, pálida, magra, abatida, tipo leptosômico, atitude indiferente ativa, apresenta o lábio inferior vermelho exulcerado em certos trechos e noutros crostoso; no couro cabeludo, no alto da região frontal, lesões impetiginóides, crostosas. Examinando-se mais minuciosamente a paciente, vê-se que o lábio inferior exulcerado e crostoso na paramucosa, está exulcerado e em parte coberto por epitélio macerado na parte mucosa; a língua abóbada palatina, bochêchas e gengivas exulceradas com retalhos epiteliais parcialmente aderentes desprendem cheiro desagradável. As axilas estão totalmente ocupadas por placas vegetantes de coloração vermelha sombria mostrando no contorno parte de epitélio descolado e na vizinhança elementos papulóides arredondados, vermelhos, elevados, circundados por epitélio macerado que lembram sífilides papulo-erosivas. No primeiro dia que examinamos a paciente verificamos apenas uma pequena bolha ainda intacta numa das axilas, elemento êste que veio consolidar o nosso diagnóstico.

Na parte inferior da região esternal e nos sulcos inframamários vêem-se elementos bolhosos, de vários tamanhos, contendo líquido soroso e outros já rôtos pondo o descoberto o derma. Na região umbilical as bolhas confluíram e se romperam cobrindo-se de crôstas; na região inguino-crural direita placa vegetante; na face interna da côxa esquerda alguns elementos bolhosos isolados.

Depois do nosso primeiro exame, a dermatose continuou a evolver e se estender a outras regiões dando-nos oportunidade de observar as bolhas desde o início.

Elementos bolhosos típicos, alguns de grandes dimensões, foram aparecendo no abdome, nas côxas e nas pernas sendo que

algumas bolhas se encheram de líquido soropurulento. No dia 18 de Março, ao passar a visita na enfermaria, notamos que o olho direito da paciente estava muito vermelho, a conjuntiva edemaciada tendo no angulo interno uma bolha que evoluiu rapidamente e desapareceu sem deixar vestígios. O mesmo fenómeno foi observado dias depois no olho esquerdo. O Dr. Bahia Monteiro que nos acompanhara também verificou o fato.

Os faneros continuam idênes — Fenômenos subjectivos nulos.

Nikolski negativo — O teste do K I, isto é fricção com pomada iodada não determinou modificação alguma da pele.

Exames dos outros órgãos

Aparelho circulatório — Ictus cordis no 5.º espaço intercostal para dentro da linha hemiclavicular esquerda — Bulhas cardíacas abafadas. Pulso regular 76p. por minuto.

Tensão maxima 14. — T. mínima — 8.

Aparelho respiratório — estertores bolhooss nos ápices, principalmente no direito.

Aparelho digestivo — Anorexia, dispepsia Constipação — Ultimamente disenteria. Fígado aumentado de volume e doloroso à apalpação.

Aparelho genito-urinário e sistema nervoso íntegros.

Sistema linfático indêne — Estado geral precário.

Exames de laboratório:

Urina — Nada de anormal

Fezes — Ovohelmintoscopia negativa a princípio — depois positiva para o *Trichuris trichiura*

Sangue Reação de Kahn negativa

Hematias	2900000	por mil cúbico
Leucócitos	6800	por mil cúbico
Hemoglobina	8,8	grs. (52, 6%)

Equilíbrio leucocitário em 5-4-48 (Leal Costa)

Neutrofilos	61%	} bastonêtes 6%
Basofilos	1%	

Eosinofilos	10%
Linfocitos	20%
Monocitos	8%

Em 16 - julho 948 (Arnaldo Bastos)

Neutrofilos	69%	} bastonêtes 3%
Basifilos	0	
Eosinofilos	5%	
Linfócitos	23%	
Monocitos	3%	

Exame microscópico da sorosidade da bolha denunciou grande cópia de eosinófilos.

Exame histo-potológico de um fragmento da lesão foi feito Dr. José Coelho dos Santos, professor interino da cadeira de Anatomia Patológica e anatomo-patologista do Hospital S. Isabel. Eis o laudo:

Ficha 678———Resultado: Observa-se um espessamento do epitélio com alongamento e anastomose das papilas, acantose, bolhas na camada de células espiculadas contendo células espiculadas em degeneração, eosinofilos e um discreto aumento das camadas córneas. Ao lado do epitélio alterando desse modo, vê-se uma exulceração poupando só as células basais, já alteradas.

Tecido conjuntivo infiltrado sob o epitélio, edemaciado em alguns pontos, bem vascularizado. Os vasos estão dilatados, congestos, sem alterações apreciáveis. O infiltrado é de linfocitos, plasmocitos e eosinofilos. Algumas secções das glândulas sudoríparas apresentam degeneração microvacuolar, outras um espessamento da cutícula.

Lesão inflamatória alterativa produtiva, sobretudo da epiderme (epiteliose) cujo quadro histológico é o do pênfigo vegetante.

Bahia, 30-3-48. Ass. J. Coelho dos Santos.

Diagnóstico — Pênfigo vegetante de Neumann.

As hipóteses de sifilides papulo-erosivas e vegetantes, de piodermite vegetante, de dermatite medicamentosa e da dermatite de Dühring-Brocq foram facilmente afastadas.

Tratamento — Externamente asseio com sol boricada a 4% — Vaselina — Talco canforado com óxido de zinco.

Internamente Vitaminas (Panbevex P. Davis e metoquina a princípio 10 centigrs. depois 30 e por fim 40 centigrs. — Contra a crise desinteriforme: sol. adrenalina de P. Davis e injeções de emetina 4 centigrs. pro die — Extrato hepático, etc.

Evolução da doença — Depois de internada, já instituída a medicação pela metoquina na dose de 0,10 centigrs. depois de 0,20 centigrs. pro die as lesões do couro cabeludo começaram a melhorar e desapareceram e as lesões da mucosa bucal iam melhorando quando novo surto se declarou bolhas surgiram na vizinhança das antigas lesões axilares, nas regiões mamárias e inframamárias em torno do umbigo nas dobras inguino-cruais, nas côxas, pernas e braços. A 18 de Março apareceu uma bolha na conjuntiva ocular esquerda e depois outra na direita, ambas tiveram evolução rápida e desapareceram totalmente. Nos antebraços da paciente notam-se placas purpúricas. A doente mostra-se muito abatida, pálida, com anorexia e diarréia disenteriforme. A dose de metoquina foi aumentada para 0,30 centigrs. diários. Em Junho as melhoras eram notáveis: as placas vegetantes das axilas e das dobras inguino-cruais desapareceram deixando manchas escuras, côr de café com leite, e sêcas. As outras lesões revestiram-se de crostas. Bolhas não têm aparecido (Veja fotografia n.º 2).

Em 27 de Julho apareceram pequenas lesões papulosas e pruriginosas que atribuímos à escabiose e curaram com a pomada de Milian. O estado geral da paciente continua melhor. A coloração amarela da metoquina, cujo uso havia sido suspenso, estava esmaecendo; a paciente tomava então extrato hepático e vitaminas. Na boca surgiram bolhas que logo se romperam e o lábio inferior mostrou-se exulcerado e em certos trechos crostoso.

Em Agosto (princípio) pequenas vegetações apareceram no lábio inferior, na mucosa bucal (bochêchas, abóbada palatina e

lingua) vêem-se erosões e fragmentos de epitélio esbranquiçado resultantes da rotura de bolhas. Na cabeça lesões impetiginóides, nas regiões inguino-crurais, nas côxas e nádegas bolhas e vegetações.

Cheiro desagradável. Sinal de Nikolski negativo.

A doente continua pálida; tem 2 ulcerações rasas na perna esquerda e equimoses nos antebraços.

No dia 11 de Agosto recomeçou o uso da metoquina que estava suspenso: no primeiro dia tomou 0,10 centigrs., no segundo 0,20 centigrs., do terceiro dia em diante 0,30 centigrs. Ao lado da metoquina: ferro, ácido fólico e outras vitaminas. No dia 11 de Agosto, 948, foi feita nova biópsia de uma lesão bolhosa.

O material foi entregue ao Dr. José Falcão, que nos forneceu o seguinte laudo:

Caso n.º 596 — Data: 2-8-48. Material Biópsia da pele.

Revestimento epitelial estratificado que em dado momento apresenta uma grande ampola localizada na camada espiculada, separando uma lâmina superior composta de eleidina, extrato lúcido e extrato cómeo: uma inferior constante da basal e restos da espiculada e cujo conteúdo é representado por alguns restos celulares e polinucleares heterófilos. Conjuntivo da derme papilar e reticular com infiltrado de células redondas.

Bolha intraepidérmica.

Sinal de Nikolski continua negativo. O teste ao iodo é ainda negativo.

Em Setembro (1948) as lesões axilares continuavam sêcas, as inguino-crurais mais vegetantes. (V. foto n.º 3) — Iniciava-se novo surto — a dose de metoquina foi aumentada por 0,40 diárias.

A paciente continua em tratamento.

COMENTÁRIOS

O pênfigo vegetante de Neumann, cuja causa nos é ainda desconhecida, constitui raridade clínica pelo menos no Brasil.

No registro da Clínica Dermatológica e Sifilográfica da Faculdade de Medicina da Universidade da Bahia não o vimos assinalado; os colegas a quem referi a nossa observação, inclusive o Professor Albino Leitão, declararam não terem conhecimento de caso semelhante.

O Dr. João Paulo Vieira, chefe do serviço de penfigosos de S. Paulo, com a observação de mais de 600 casos de penfigo foliáceo só viu 2 doentes de penfigo vegetante de Neumann: um no seu serviço e outro que estudou com o Dr. Abílio Martins de Castro.

Do Rio somente agora temos anunciada uma comunicação do Prof. Ramos e Silva e colaboradores sobre um penfigo de Neumann.

Tudo isto demonstra a raridade da doença.

O nosso caso é típico, como vimos, e não fôsse a raridade e ainda mais a eficiência, até certo ponto, do tratamento pela metoquina, talvez não o trouxéssemos ao conhecimento dos colegas.

Realmente, tendo lido o artigo do Dr. Mário Fonzari "Doses de metoquina no tratamento do penfigo foliáceo nos Arquivos de Dermatologia e Sifilografia de S. Paulo, resolvemos experimentar a referida substância no tratamento do penfigo vegetante de Neumann e devemos declarar que no início colhemos apreciáveis resultados.

As lesões regrediram e o estado geral da doente melhorou. Pareceu-nos que as vegetações diminuíram de volume nos novos surtos, que, entretanto não foram evitados.

DESCRIÇÃO DAS FIGURAS

FOLHA I

Foto n.º 1 — Março de 1943

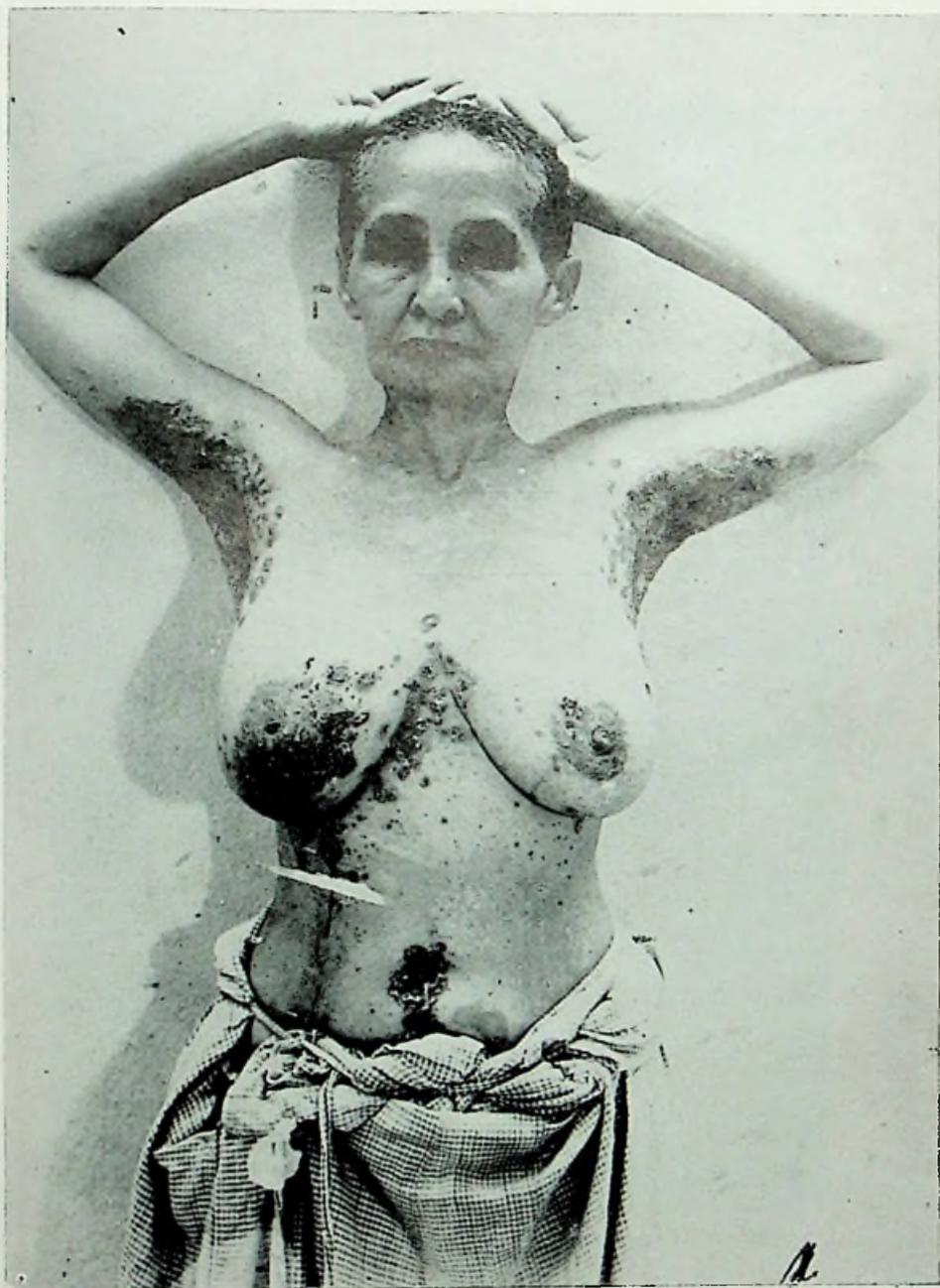


Foto n.º 1

Prof. Flaviano Silva
Dr. Yves Silva

Pênfigo Vegetante de Neumann

FOLHA II

Foto n.º 2 — 21 de Junho 948

Lesões em regressão



Foto n.º 2

FOLHA III

Fcto n.º 3 — Setembro de 1948

Início de novo surto



Foto n.º 3

FOLHA IV

Microfotografia tirada pelo Dr. José Falcão em 20-8-48

