

Pênfigo Vulgar mucocutâneo multi-resistente: um relato de caso.

Introdução: O Pênfigo Vulgar constitui um grupo de dermatoses bolhosas auto-imunes graves, em que há a formação de auto-anticorpos contra proteínas de adesão de queratinócitos. Manifesta-se por bolhas intraepidérmicas flácidas que tendem a gerar exulcerações. Em 70% dos casos, as lesões surgem na mucosa oral, podendo acometer a pele em seguida. Apresenta elevada morbimortalidade, principalmente se atingir acima de 10% da superfície corpórea. **Objetivo:** descrever um caso de pênfigo vulgar mucocutâneo multi-resistente ao tratamento com metilprednisolona em pulsoterapia, imunoglobulina humana intravenosa e rituximabe, que evoluiu a óbito por sepse de foco pulmonar. **Delineamento e Métodos:** O presente estudo consiste em um relato de caso, retrospectivo e observacional. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, 44 anos, procurou serviço de dermatologia de uma cidade da Amazônia com quadro de bolhas flácidas, vesículas e pequenas áreas de exulceração em abdome, dorso e braços, com seis meses de evolução. Realizou-se biópsia cutânea excisional de vesícula, que identificou pústula suprabasal com eosinófilos esparsos, derme com intensa inflamação crônica, ectasias vasculares, células endoteliais proeminentes e ausência de inclusões nucleares, estabelecendo-se o diagnóstico de Pênfigo Vulgar. Em 48 horas de tratamento ambulatorial com prednisona 1 mg/kg/dia, paciente evoluiu com piora expressiva do quadro. Realizou-se pulsoterapia com metilprednisolona 1g/kg/dia por 5 dias em internação hospitalar. Após sete dias evoluiu com surgimento de bolhas e vesículas na região palmo-plantar e inguinal, e de extensas áreas de exulcerações em mais de 10% da superfície corporal. Iniciou-se tratamento com imunoglobulina G humana intravenosa 0,4 mg/kg/dia por 5 dias e rituximabe 1.000 mg a cada 15 dias por um mês. Após administração de rituximabe, houve melhora do quadro com reepitelização significativa, melhora da dor e lesões menos secretivas. No entanto, paciente veio a óbito antes do segundo ciclo de rituximabe por sepse de foco pulmonar. **Conclusões/Considerações Finais:** A identificação e intervenção precoces são essenciais para a sobrevivência de pacientes com doenças bolhosas auto-imunes como o pênfigo vulgar, as quais podem cursar com óbito, principalmente por septicemia e efeitos colaterais do tratamento imunossupressor. Este relato ressalta a importância da identificação de dermatoses bolhosas em estágios iniciais pela comunidade médica, para o desfecho favorável do quadro.

Palavras-chave: Dermatose bolhosa; Pênfigo Vulgar; Multi-resistente; Septicemia.