

PÊNFIGO LARÍNGEO: RELATO DE CASO

MARCOS SOARES; GABRIEL KUHL, CLÁUDIA SCHWEIGER, LARISSA VALENCY ENEAS, DENIOSE MANICA

Introdução: Pênfigo é um grupo de doenças vesicobolhosas de mucosas e pele. É raro (0,7:100000 pessoas/ ano), crônico, autoimune, mais comum em mulheres (2:1) e adultos. É caracterizada pela perda da coesão entre células epidérmicas, a acantólise. A patogênese da doença se caracteriza pela presença de autoanticorpos do tipo IgG contra a desmogleína, que é molécula de adesão intercelular. O acometimento laríngeo da doença é extremamente raro e pode se apresentar com leve rouquidão a edema laríngeo intenso com obstrução da via aérea. Achados comuns na laringe são: edema, ulceração, bolha, membranas e estenose. Caso Clínico: L. M. C., 6 anos, parda, procedente de Viamão. Há 5 anos paciente teve episódio de estomatite e lesões em língua associada a rouquidão. Desde então, não houve melhora da disфонia. Relata quadros de irritação na garganta, sendo medicada com amoxicilina e prednisona com aparente melhora. Ao exame físico: Sem lesões de pele. Língua fissurada, associada a múltiplas placas esbranquiçadas e múltiplas ulcerações e crostas labiais. Videolaringoscopia: Brotos papilomatosos em ambas pregas vocais, aparentemente não obstrutivos. Brotos em aritenóides e região interaritenoidéa com aparente estenose supraglótica, sem movimento de abdução de aritenóides. Realizada laringoscopia direta com estenose interaritenoidéa e irregularidade de mucosa em comissura posterior, glote e supraglote com brotos em prega vocal esquerda. Realizada biópsia das lesões com seguinte resultado anatomopatológico: laringite acantolítica suprabasal, com espongióse eosinofílica e inflamação crônica moderada. Realizada imunofluorescência direta com resultado positivo em IgG linear em pontes intercelulares e traços de C3 em pontes intercelulares, levando ao diagnóstico de pênfigo vulgar mucoso.