

Quesitos a serem contemplados para nota A (100%)

Caso A:

- Idoso: idade condizente, não acometimento de mucosas, bolhas tensas e grandes sobre pele aparentemente normal, distribuição das lesões (vide cintura escapular), associação com doenças psiquiátricas/neurológicas e medicamentos. Associação com neoplasias não aceita totalmente. Nikolsky? Ausente.
- Biopsia: bolha subepidérmica com eosinófilos na papila dérmica – compatível com PB (neutrófilos seria DDB).
- IFD compatível com dermatose bolhosa subepidérmica, juntando as peças – PB
- Exames: anemia (déficit nutricional? Idade? Neoplasia? Próstata? Outra?); fosfatase alcalina elevada (~130): neoplasia de próstata? Fígado? Outra neoplasia?
- IFI-SSS: fluorescência no teto da clivagem, fechando PB. As moléculas da ZMB estão acima da lâmina lúcida (nível da clivagem epiderme-derme com NaCl 1M overnight). **IFI-SSS que diferencia os penfigoides.**
- IB: moléculas 180kDa (tira 2); 120kDa e 180kDa (tira 3).
- Moléculas BP180 e BP230 mais comuns no PB, mas podemos ter 120kDa e 200kDa.
- **Espera-se Elisa positivo para anti-BP180 já que o IB não mostrou 230kDa, mas poderia ser positivo também para anti-BP230, pois são testes distintos, e podem dar resultados diferentes.**
- **Espera-se suscetibilidade com *HLA-DQB1*03:01***

Caso B:

- Clínica: espera-se idade mais avançada, mas estudos epidemiológicos têm mostrado acometimento em adultos jovens. Lesões iniciadas na mucosa oral. Bolhas íntegras sobre base de pele normal. Nikolsky deve estar presente.
- Perda ponderal, adenomegalia cervical e anemia justificadas pelas lesões orais.
- Baqueteamento fisiológico? Cardiopatia? Pneumopatia? Fumante?
- **Biopsia fecha o diagnóstico de PV.**
- EDA – espera-se lesões acantolíticas no esôfago (pode ser único acometimento do PV).
- Tratamento: resposta à pulsoterapia com dexametasona, com negativação da IFI.
- HLA – alelos de suscetibilidade ao PB (não tem alelo de proteção ao PV).
- IFI em pele normal – IgG no envoltório dos queratinócitos.
- IB – tiras 5 e 6 (dsg3 = 130kDa). Tira 7: dsg1 = 160kDa = PF porque é única molécula. Poderia ser uma tira com 130kDa (lesões mucosas) e de 160kDa (lesões na pele).
- Moléculas: Desmogleínas 1 e 3. Se fosse só mucosa, desmogleína 3.
- **Elisa deve ser positivo para anti-dsg1 e anti-dsg3.**