



ARTIGO ORIGINAL

Penfigoide bolhoso: análise epidemiológica, clínica e terapêutica de 189 pacientes em centro terciário no Brasil☆☆



Cecília Mirelle Almeida Honorato *, Claudia Giuli Santi ,
Celina Wakisaka Maruta , Valeria Aoki  e Denise Miyamoto 

Departamento de Dermatologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Recebido em 12 de agosto de 2024; aceito em 21 de novembro de 2024

PALAVRAS-CHAVE

Brasil;
Doenças autoimunes;
Penfigoide bolhoso

Resumo

Fundamentos: O penfigoide bolhoso (PB) é a dermatose bolhosa autoimune mais prevalente, com incidência crescente globalmente. Há escassez de literatura sobre PB na população multiétnica brasileira.

Objetivos: Avaliar as características epidemiológicas, clínicas e terapêuticas de pacientes com PB em centro terciário no Brasil.

Métodos: Revisão longitudinal retrospectiva de prontuários clínicos de 189 pacientes com PB, de janeiro de 1986 a setembro de 2023.

Resultados: O PB afetou principalmente indivíduos idosos, predominantemente do sexo feminino, com início médio dos sintomas aos 65,7 anos. As apresentações não bolhosas apresentaram tempo maior para o diagnóstico em comparação à forma bolhosa. Envolvimento da mucosa foi observado em 24,9% dos pacientes. Bolhas subepidérmicas foram a característica histopatológica predominante. A maioria dos casos apresentou fluorescência de IgG e C3 na zona da membrana basal (ZMB) na imunofluorescência direta. A imunofluorescência indireta revelou principalmente fluorescência de IgG ao longo da ZMB, e a técnica de *salt-split skin* demonstrou predominantemente fluorescência de IgG no lado epidérmico da clivagem. Eosinofilia, níveis elevados de IgE e dímero D foram comuns. Corticosteroides sistêmicos permaneceram a base do tratamento. O PB foi associado a complicações significativas, incluindo tromboembolismo, hospitalização e infecções, juntamente com inúmeras comorbidades e porcentagem considerável (10,6%) de pacientes em uso de medicamentos potencialmente indutores de PB.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2025.501163>

☆ Como citar este artigo: Honorato CMA, Santi CG, Maruta CW, Aoki V, Miyamoto D. Bullous pemphigoid: epidemiological, clinical, and therapeutic analysis of 189 patients in a tertiary center in Brazil. An Bras Dermatol. 2025;100:501163.

☆☆ Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

* Autor para correspondência.

E-mail: draceciliahonorato@gmail.com (C.M. Honorato).

Limitações do estudo: As limitações do estudo incluem seu desenho retrospectivo, a dependência de registros clínicos potencialmente incompletos e os achados de um único centro terciário.

Conclusões: O presente estudo fornece informações cruciais sobre a natureza multifacetada do PB na população brasileira, enfatizando a necessidade de estratégias abrangentes de manejo para abordar suas diversas complicações e condições associadas.

© 2025 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/>).

Introdução

O penfigoide bolhoso (PB) é a dermatose bolhosa autoimune mais comum, afetando principalmente indivíduos idosos com mais de 70 anos. Houve aumento significativo na incidência nas últimas duas décadas em virtude do envelhecimento da população, do reconhecimento precoce das formas não bolhosas da doença e da maior disponibilidade de métodos diagnósticos. O PB resulta da produção de autoanticorpos contra os antígenos hemidesmossomos BP-180 e BP-230, componentes da zona da membrana basal (ZMB). A subsequente perda de adesão entre a epiderme e a derme leva a um descolamento subepidérmico, resultando em bolhas tensas. Essa apresentação clínica é classificada como penfigoide bolhoso ou clássico. Entretanto, outras formas da doença foram descritas, como o líquen plano penfigoide e até mesmo formas não bolhosas de PB, incluindo prurigo-símile, eczematosa, disidrosiforme, urticariforme e

eritrodermia.^{1,2} A **figura 1** mostra as manifestações clínicas do PB clássico e das formas não bolhosas, incluindo apresentações eczematosas, prurigo-símile e urticariforme.

Há escassez de literatura sobre PB no Brasil, um país multiétnico com população em envelhecimento. Que seja de conhecimento dos autores, este é o primeiro estudo sobre o perfil de pacientes com PB no Brasil, com seguimento de 37 anos. O objetivo do presente estudo é avaliar retrospectivamente os perfis epidemiológico, clínico e terapêutico de pacientes com PB seguidos no Departamento de Dermatologia do Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Brasil.

Métodos

Este estudo retrospectivo, longitudinal e descritivo incluiu pacientes avaliados de janeiro de 1986 a setembro de 2023 no Departamento de Dermatologia do Hospital das

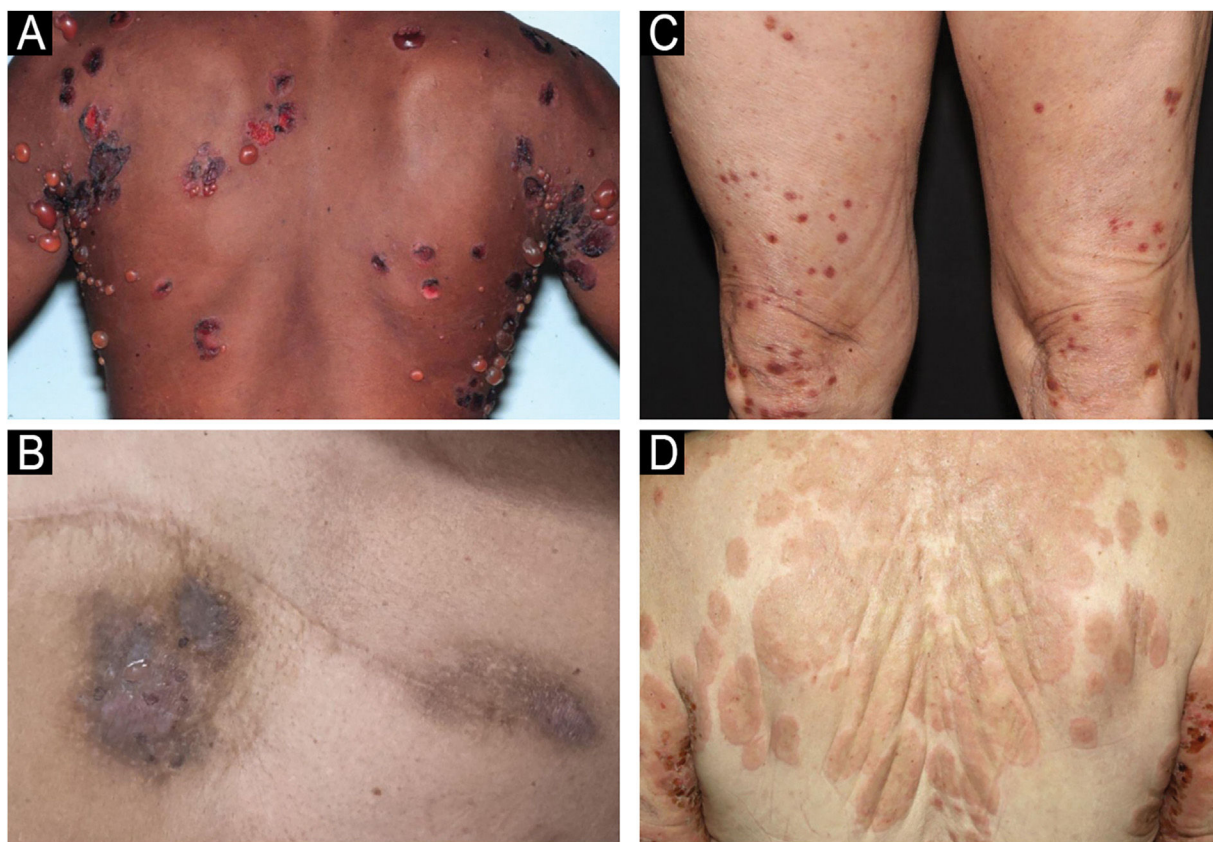


Figura 1 Manifestações clínicas do PB clássico com bolhas tensas (A) e formas não bolhosas de PB, incluindo eczematosa (B), pruriginosa (C) e urticariforme (D).

Tabela 1 Principais aspectos epidemiológicos e clínicos dos casos de PB estudados

Sujeitos (n)	189
Tempo médio de seguimento (meses), $\pm$ desvio padrão	55,0 (0,3 a 448)
Sexo	Feminino 62,4% (118/189)
	Masculino 37,6% (71/189)
Raça/etnia	Branca 85,2% (161/189)
	Multirracial 7,9% (15/189)
	Asiática 3,7% (7/189)
	Negra 2,1% (4/189)
	Não especificado 1,0% (2/189)
Idade média de início (anos), $\pm$ desvio padrão	65,7 (0,2 a 93)
Tempo médio para diagnóstico (meses), $\pm$ desvio padrão	Geral 9,3 (0,2 a 221)
	PB clássico 6,5 (0,2 a 120)
	PB não bolhoso 43,4 (1 a 221)
Apresentação clínica na avaliação inicial	Bolhoso 88,3% (167/189)
	Não bolhoso 7,9% (15/189)
	Eczematoso 40,0% (6/15)
	Prurigo-símile 26,7% (4/15)
	Urticariforme 13,3% (2/15)
	Eritrodermia 13,3% (2/15)
	Disidrosiforme 6,7% (1/15)
	Penfigoide do líquen plano 0,5% (1/189)
	Sem lesões ativas 2,1% (4/189)
	Não especificado 1,0% (2/189)
Envolvimento da mucosa	Total de pacientes com envolvimento de mucosa 24,9% (47/189)
	Oral 95,7% (45/47)
	Nasal 10,6% (5/47)
	Laringe 8,5% (4/47)
	Esofágica 2,1% (1/47)
	Faringe 2,1% (1/47)
	Conjuntiva 2,1% (1/47)
Prurido	Presente 70,4% (133/189)
	Ausente 0,0% (0/189)
	Não especificado 29,6% (56/189)
Principais hipóteses diagnósticas na avaliação inicial	Penfigoide bolhoso 85,2% (161/189)
	Epidermólise bolhosa adquirida 29,1% (55/189)
	Dermatose bolhosa por IgA linear 14,8% (28/189)
	Dermatite herpetiforme 10,6% (20/189)
Medicamentos potencialmente indutores de PB	Porcentagem de pacientes em uso de um deles 10,6% (20/189)
	Antagonistas da aldosterona 3,2% (6/189)
	Inibidores da dipeptidil peptidase 4 3,2% (6/189)
	Anticolinérgicos 2,6% (5/189)
	Medicamentos dopaminérgicos 1,6% (3/189)
Complicações	Taxa de hospitalização 55,0% (104/189)
	Tromboembolismo venoso 7,9% (15/189)
	Infecção bacteriana secundária (pelo menos 1 episódio) 62,4% (118/189)
Óbito	Infecções 66,7% (10/15)
	Complicações associadas às neoplasias 13,3% (2/15)
	Outros (complicações de hérnia epigástrica, edema pulmonar agudo e infarto do miocárdio) 20,0% (3/15)

Clínicas, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Brasil. Após aprovação do comitê de ética (CAAE nº 63382922.2.0000.0068), foram incluídos pacientes com PB confirmado de acordo com os seguintes critérios diagnósticos: (1) características clínicas e (2) histopatológicas compatíveis, e (3) presença de IgG e/ou C3 na ZMB demonstrada por imunofluorescência direta (IFD) e/ou imunofluorescência indireta (IFI) com depósitos de IgG na ZMB,

e IFI com técnica *Salt-split skin* (SSS) com IgG na epiderme ou na face epiderme-dérmica da clivagem.

Os prontuários médicos foram revisados para coletar dados sobre epidemiologia, apresentação clínica, comorbidades, achados histopatológicos e de imunofluorescência, tratamentos administrados e complicações. Pacientes com prontuários médicos incompletos que dificultaram a coleta de dados importantes da pesquisa foram excluídos.

Resultados

Foram incluídos 189 pacientes no estudo, com seguimento médio de 55 meses. Houve predominância do sexo feminino (62,4%) e a maioria dos pacientes era branca (85,2%). A média de idade de início dos sintomas foi de 65,7 anos, e o tempo médio geral até o diagnóstico foi de 9,3 meses (6,5 meses para PB bolhoso vs. 43,4 meses para PB não bolhoso). Dois casos começaram durante a gravidez.

PB com bolhas foi a apresentação inicial mais comum (88,3%), seguida pelas formas não bolhosas (7,9%), entre as quais 46,7% desenvolveram bolhas após média de 31,6 meses. O envolvimento da mucosa ocorreu em 24,9% dos pacientes, afetando predominantemente a mucosa oral (95,7%). O PB foi uma das hipóteses diagnósticas iniciais em 85,2% dos casos, e os principais diagnósticos diferenciais – epidermólise bolhosa adquirida (29,1%), dermatose bolhosa por IgA linear (14,8%), dermatite herpetiforme (10,6%) – foram descartados de acordo com os estudos de imunofluorescência.

Comorbidades cardiovasculares e metabólicas estavam presentes em 77,8% dos pacientes, seguidas por condições neuropsiquiátricas (25,4%), outras doenças autoimunes e inflamatórias (24,9%) e neoplasias malignas (23,3%). Medicamentos potencialmente indutores de PB foram observados em 10,6% dos casos: antagonistas da aldosterona (3,2%), inibidores da dipeptidil peptidase 4 (DDP4; 3,2%), anticolinérgicos (2,6%) e medicamentos dopaminérgicos (1,6%).

As principais características histopatológicas observadas foram formação de bolhas subepidérmicas (88,0%), espongióse eosinofílica (6,0%), presença de eosinófilos (52,2%), eosinófilos e neutrófilos (35,3%) e exclusivamente neutrófilos (4,9%). Os principais achados da IFD incluíram deposição de imunocomplexos na ZMB com IgG e C3 (73,8%), apenas C3 (20,8%) ou IgG (5,5%). A IIF com a técnica SSS demonstrou fluorescência de IgG no lado epidérmico da clivagem (81,9%) ou em ambos os lados, epidérmico e dérmico (4,0%). Avaliações adicionais dos pacientes revelaram níveis séricos elevados de IgE (47/63; 74,6%), eosinofilia (91/187; 48,7%) e níveis aumentados de dímero D (26/28; 92,8%).

O tratamento sistêmico foi a base da terapia, com o uso de corticosteroides (82,5%), doxiciclina/tetraciclina (44,9%), imunossuppressores (22,7%), dapsona (17,5%), rituximabe (2,1%) e plasmáfereze (0,5%). Corticoide tópico exclusivo foi utilizado em 6,9% dos pacientes e um paciente apresentou remissão espontânea. Dados da última consulta revelaram que 40,7% dos pacientes apresentaram remissão completa com a terapia e 30,7% apresentaram remissão completa sem terapia. Remissão parcial com medicação foi observada em 22,2% dos pacientes e 5,8% apresentaram recorrência (> 3 lesões com duração $\geq$ 7 dias).

Eventos tromboembólicos venosos ocorreram em 7,9% dos pacientes, incluindo trombose venosa profunda (72,2%), embolia pulmonar (22,2%) e trombose da veia porta (5,5%). Infecção bacteriana secundária ocorreu em 62,4% dos pacientes. Hospitalização foi necessária em 55,0% dos pacientes, seja pela gravidade da doença ou por complicações infecciosas.

Dados de 15 óbitos estavam disponíveis; a infecção foi a principal causa (40,0%), seguida por complicações relacio-

Tabela 2 Comorbidades apresentadas pelos pacientes

Doenças cardiovasculares e metabólicas	77,8% (147/189)
Hipertensão arterial sistêmica	63,5% (120/189)
<i>Diabetes mellitus</i>	38,6% (73/189)
Dislipidemia	26,4% (50/189)
Osteoporose	20,6% (39/189)
Doença renal crônica	10,0% (19/189)
Insuficiência cardíaca congestiva	9,5% (18/189)
Doença arterial coronária	9,0% (17/189)
Arritmia	7,9% (15/189)
Gota	1,6% (3/189)
Doenças neurológicas e psiquiátricas	25,4% (48/189)
Doença cerebrovascular	12,2% (23/189)
Demência	9,5% (18/189)
Doença de Alzheimer	4,8% (9/189)
Demência vascular	0,5% (1/189)
Demência mista	0,5% (1/189)
Causa desconhecida	3,7% (7/189)
Depressão	6,9% (13/189)
Ansiedade	3,2% (6/189)
Epilepsia	2,6% (5/189)
Doença de Parkinson	2,6% (5/189)
Esquizofrenia	1,6% (3/189)
Transtorno intelectual	1,0% (2/189)
Transtorno afetivo bipolar	0,5% (1/189)
Transtorno de personalidade	0,5% (1/189)
Malignidades	23,3% (44/189)
Pele	7,4% (14/189)
Carcinoma basocelular	5,3% (10/189)
Carcinoma espinocelular	3,2% (6/189)
Micose fungoide	0,5% (1/189)
Não especificado	1,0% (2/189)
Próstata	3,2% (6/189)
Mama	2,6% (5/189)
Hematológico	2,6% (5/189) ^a
Oral	1,0% (2/189)
Ovário	1,0% (2/189)
Estômago	1,0% (2/189)
Reto	1,0% (2/189)
Outros	5,3% (10/189) ^b
Doenças autoimunes e inflamatórias	24,9% (47/189)
Hipotireoidismo	11,1% (21/189)
Artrite reumatoide	5,8% (11/189)
Asma	4,2% (8/189)
Psoríase	1,6% (3/189)
Lúpus eritematoso	1,0% (2/189) ^c
Rinite alérgica	1,0% (2/189)
Artrite psoriática	0,5% (1/189)
Dermatite atópica	0,5% (1/189)
Doença inflamatória intestinal	0,5% (1/189)
Vitiligo	0,5% (1/189)
Líquen escleroso	0,5% (1/189)
Outras	
Condições imunossupressoras	1,6% (3/189)
Transplante renal	0,5% (1/189)
Transplante de fígado	0,5% (1/189)
Imunodeficiência comum variável	0,5% (1/189)
Oftalmológicas	7,9% (15/189)
Cataratas	4,8% (9/189)
Glaucoma	4,2% (8/189)

Tabela 2 (Continuação)

Doenças Infecciosas	3,2% (6/189)
Hepatite B	1,0% (2/189)
Hepatite C	1,0% (2/189)
HIV	0,5% (1/189)
Tuberculose	0,5% (1/189)

^a Incluindo síndrome mielodisplásica, mieloma múltiplo, mielofibrose, linfoma e não especificado (um paciente cada).

^b Incluindo vulva, rim, laringe, fígado, pulmão, bexiga, endométrio, intestino, cérebro e não especificado (um paciente cada).

^c Incluindo um caso de lúpus eritematoso sistêmico e um caso de lúpus discoide.

Tabela 3 Principais achados laboratoriais dos casos de PB estudados

Achados histopatológicos	
Bolhas subepidérmicas	88,0% (162/184)
Espongiose eosinofílica	6,0% (11/184)
Bolhas intraepidérmicas	14,1% (26/184)
Eosinófilos (sem neutrófilos)	52,2% (96/184)
Neutrófilos (sem eosinófilos)	4,9% (9/184)
Eosinófilos e neutrófilos	35,3% (65/184)
Imunofluorescência direta	
Deposição combinada de IgG e C3 na ZMB	73,8% (135/183)
Deposição de C3 na ZMB (sem IgG)	20,8% (38/183)
Deposição de IgG na ZMB (sem C3)	5,5% (10/183)
Deposição de IgA na ZMB	9,3% (17/183)
Deposição de IgM na ZMB	6,5% (12/183)
Negatividade para IgG e C3	0,0% (0/183)
Amostragem inadequada	1,6% (3/189)
Exame não realizado	1,6% (3/189)
Imunofluorescência indireta	
Deposição de IgG na ZMB	72,7% (120/165)
Deposição de IgM na ZMB	2,7% (4/145)
Deposição de IgA na ZMB	2,7% (4/146)
Imunofluorescência indireta com técnica de salt-split skin	
IgG no lado epidérmico da divisão	81,9% (122/149)
IgG no lado epidérmico e dérmico da divisão	4,0% (6/149)
IgA no lado epidérmico da divisão	12,0% (18/150)
IgM no lado epidérmico da divisão	3,7% (2/54)
Níveis de IgE	
Acima da faixa de referência do laboratório	74,6% (47/63)
Eosinofilia	
Contagem de eosinófilos $\geq$ 500	48,7% (91/187)
Níveis de dímero D	
Acima da faixa de referência do laboratório	92,8% (26/28)

nadas a neoplasias (13,3%). A duração média da doença no momento do óbito dos pacientes foi de 37,5 meses. As principais características dos casos estudados estão descritas nas tabelas 1 a 4.

Tabela 4 Terapias utilizadas pelos pacientes durante o período de seguimento e seu estado na avaliação final

Tratamento (porcentagem de pacientes submetidos a cada terapia durante o seguimento)	
Injeção intralesional de corticosteroide	2,6% (5/189)
Tetraciclina	9,5% (18/189)
Doxiciclina	35,4% (67/189)
Dapsona	17,5% (33/189)
Corticosteroides sistêmicos	82,5% (156/189)
Metotrexato	7,4% (14/189)
Micofenolato mofetil	11,1% (21/189)
Azatioprina	4,2% (8/189)
Rituximabe	2,1% (4/189)
Plasmaférese	0,5% (1/189)
Resultado na última consulta	
Remissão completa com medicação	40,7% (77/189)
Remissão completa sem medicação	30,7% (58/189)
Remissão parcial com medicação	22,2% (42/189)
Remissão parcial sem medicação	0,5% (1/189)
Recorrência (> 3 lesões com duração $\geq$ 7 dias)	5,8% (11/189)

Discussão

O PB é a dermatose bolhosa autoimune mais comum, afetando principalmente indivíduos da raça branca com mais de 70 anos, sem predileção por sexo.² Na presente série de casos, a doença afetou principalmente idosos, com média de idade de início dos sintomas de 65,7 anos, predominantemente brancos (85,2%) e com leve predominância do sexo feminino (62,4%). Como centro de referência, esta série de casos incluiu cinco casos raros de crianças com PB, o que pode ter reduzido ligeiramente a média de idade. Notavelmente, a composição étnica da amostra contrasta com os dados do Censo de 2022,³ no qual apenas 43,5% da população se autoidentificou como branca. Como este é um estudo unicêntrico, essa limitação pode ter contribuído para as diferenças observadas, refletindo características regionais e disparidades no acesso à saúde.

O tempo médio geral para o diagnóstico de PB foi de 9,3 meses, maior nas formas não bolhosas do que nas bolhosas, o que pode ocorrer porque a ausência de bolhas pode representar um desafio para os médicos no reconhecimento dessa condição.¹ É importante mencionar que os pacientes encaminhados ao centro terciário do presente estudo frequentemente apresentam histórico de múltiplas consultas em diferentes unidades de saúde, o que leva ao diagnóstico tardio. Notavelmente, 46,7% dos pacientes com PB não bolhoso desenvolveram bolhas após média de 31,6 meses, proporção maior do que a relatada anteriormente,¹ provavelmente em virtude do seguimento prolongado (média de 55,0 meses).

No presente estudo, o envolvimento da mucosa foi observado em 24,9% dos pacientes (dentro da faixa relatada de 10% a 30%),^{1,2,4} principalmente na mucosa oral, e foi associado ao PB clássico e ao aumento da gravidade da doença cutânea. O prurido foi sintoma comum, destacando a importância de considerar o PB como potencial diagnóstico

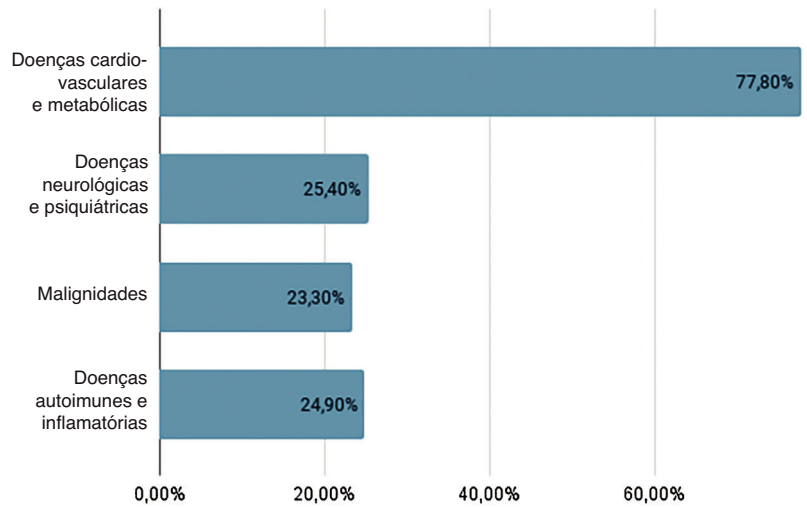


Figura 2 Gráfico mostrando a prevalência dos principais grupos de doenças apresentadas pelos pacientes.

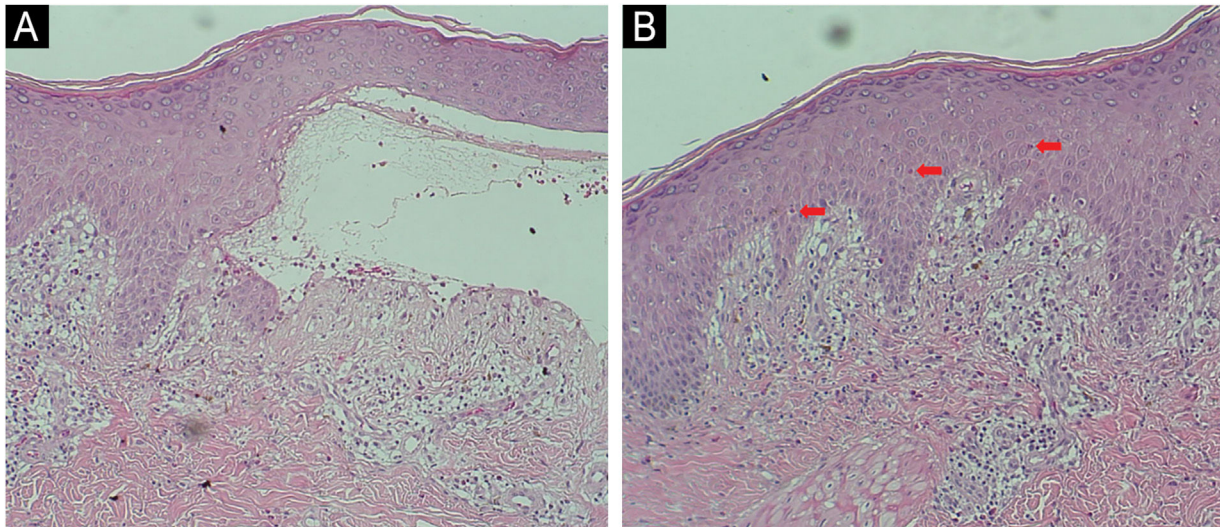


Figura 3 Biópsia de pele. (A) Achados histopatológicos de bolhas subepidérmicas com eosinófilos na forma clássica de PB (Hematoxilina & eosina, 4 ×). (B) Presença de espongiose eosinofílica (eosinófilos intraepidérmicos dentro de áreas de espongiose) em um caso de forma não bolhosa (Hematoxilina & eosina, 4 ×).

diferencial para prurido crônico em pacientes idosos.^{1,2} O PB foi uma das hipóteses diagnósticas iniciais em 85,2% dos casos; os principais diagnósticos diferenciais foram outras dermatoses bolhosas subepidérmicas.

A **figura 2** apresenta a prevalência dos principais grupos de doenças entre os pacientes. Condições neurológicas e psiquiátricas estavam presentes em 25,4% dos pacientes, e estudos indicam que 26,4% a 55,8% dos pacientes com PB apresentam pelo menos uma condição neurológica.⁵ Condições cardiovasculares e metabólicas foram prevalentes em 77,8% dos pacientes, consistentes com maior prevalência de síndrome metabólica associada ao PB,⁵ contribuindo para o aumento da morbidade. A associação entre PB e malignidades permanece controversa, mas a alta taxa dessa associação (encontrada em 23,3% dos presentes casos) pode ser decorrente da prevalência de PB em faixas etárias mais avançadas.⁵ Comorbidades autoimunes e inflamatórias

estavam presentes em 24,9% dos pacientes, refletindo a natureza autoimune do PB.⁵

Recente metanálise sugeriu conexão entre certos medicamentos, como antagonistas da aldosterona, inibidores da DPP4, anticolinérgicos e dopaminérgicos, e o desenvolvimento de PB.⁶ No presente estudo, 10,6% dos pacientes estavam usando pelo menos um desses medicamentos potencialmente indutores de PB na avaliação inicial. Análises adicionais são necessárias para orientar práticas de prescrição informadas para o manejo do PB, visto que alguns desses medicamentos são essenciais para o tratamento de comorbidades.

Os achados histopatológicos mostraram principalmente bolhas subepidérmicas, frequentemente acompanhadas por eosinófilos e/ou neutrófilos, o que é consistente com os achados típicos de lesões bolhosas, enquanto lesões não bolhosas geralmente demonstram a presença de espongiose

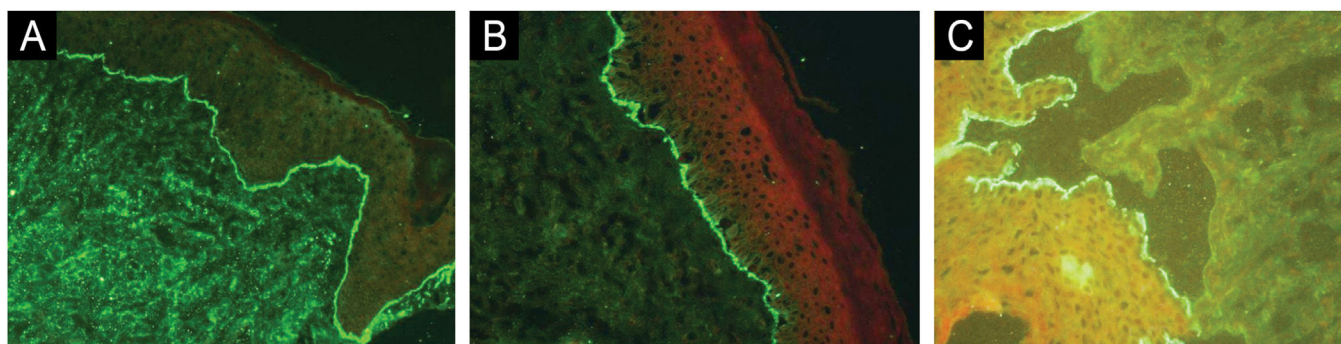


Figura 4 Achados de imunofluorescência com imunofluorescência indireta demonstrando deposição de IgG (A) e C3 (B) na zona da membrana basal, e imunofluorescência indireta com técnica de *salt-split skin* demonstrando deposição de IgG no lado epidérmico da divisão (C).

eosinofílica (fig. 3). A formação de bolhas intraepidérmicas pode ser atribuída ao fenômeno de reepitelização e também à espongiose significativa, levando à vesiculação intraepidérmica.⁷

A IFD revelou fluorescência combinada de IgG e C3 na ZMB em 73,8% dos casos, sem negatividade para ambos os marcadores, indicando a alta sensibilidade desse método. A IFI detectou depósitos de IgG ao longo da ZMB em 72,7% dos casos, enquanto a técnica SSS apresentou maior positividade, com 81,9% dos casos apresentando fluorescência de IgG no lado epidérmico – resultado esperado dada a maior sensibilidade da técnica SSS.⁸ Todas as três técnicas demonstraram baixos valores de positividade para IgA e IgM. A positividade dessas imunoglobulinas é relatada na literatura, com associações sugeridas entre a positividade de IgA e o envolvimento da mucosa.^{9–11} A figura 4 mostra os principais achados das técnicas de IFD e SSS.

Uma parcela significativa dos casos avaliados apresentou eosinofilia e níveis elevados de IgE e dímero D. Esses marcadores se correlacionam com a gravidade e a atividade do PB, servindo como importantes indicadores prognósticos.² Entretanto, a natureza retrospectiva do estudo limitou análises mais aprofundadas, visto que esses parâmetros não estavam disponíveis para todos os pacientes.

A imunossupressão é o tratamento primário para PB, com apenas 6,9% dos pacientes utilizando corticosteroides tópicos isoladamente, apesar de a literatura indicar sua eficácia para casos leves.² Corticosteroides sistêmicos foram administrados a 82,5% dos pacientes, provavelmente em virtude da maior gravidade dos casos no centro terciário do presente estudo, e apenas um paciente apresentou melhora espontânea sem qualquer tratamento. Entretanto, apesar dos desafios no tratamento de pacientes com PB, o presente estudo mostrou resultados promissores de tratamento, visto que a maioria dos pacientes estava em remissão completa na última avaliação, independentemente de ainda necessitarem ou não de medicação específica.

A taxa de hospitalização no presente estudo foi de 55,0%, em concordância com relatos anteriores de 53,0%.¹² Tromboembolia venosa ocorreu em 7,9% dos pacientes, principalmente após o início da doença, provavelmente pela desregulação imunológica induzida pelo PB, que promove o estado pró-inflamatório e aumenta o risco tromboembólico.² Além disso, 62,4% dos pacientes apresentaram pelo menos um episódio de infecção bacteriana secundária,

complicação comum e principal causa de hospitalização em pacientes com PB.¹³ Infecções, particularmente pneumonia, foram a principal causa de mortalidade, embora dados de mortalidade estivessem disponíveis para apenas 15 pacientes, o que representa uma limitação.

Conclusão

As complexidades do PB são evidentes, com diversas apresentações clínicas, doenças associadas, regimes de tratamento desafiadores e múltiplas complicações. Apesar de suas limitações, incluindo o desenho retrospectivo e achados de um único centro terciário, este estudo fornece informações cruciais sobre a natureza multifacetada do PB no contexto brasileiro, enfatizando a necessidade de abordagem abrangente para o diagnóstico, tratamento, cuidado ao paciente e prevenção de complicações.

Disponibilidade de dados de pesquisa

Todo o conjunto de dados que dá suporte aos resultados deste estudo foi publicado no próprio artigo.

Suporte financeiro

Nenhum.

Editor

Sílvia Alencar Marques.

Contribuição dos autores

Cecília Mirelle Almeida Honorato: Revisão crítica da literatura; obtenção, análise e interpretação dos dados; elaboração e redação do manuscrito; análise estatística; concepção e planejamento do estudo.

Claudia Giuli Santi: Aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito; concepção e planejamento do estudo.

Celina Wakisaka Maruta: Aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Valeria Aoki: Aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Denise Miyamoto: Revisão crítica da literatura; elaboração e redação do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Lamberts A, Meijer JM, Jonkman MF. Nonbullous pemphigoid: a systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78:989–95.e2.
2. Miyamoto D, Santi CG, Aoki V, Maruta CW. Bullous pemphigoid. *An Bras Dermatol.* 2019;94:133–46.
3. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Censo 2022: Panorama; c2024 [Acesso em 23 out. 2024]. Disponível em: <https://censo2022.ibge.gov.br/panorama>.
4. Kridin K, Bergman R. Assessment of the prevalence of mucosal involvement in bullous pemphigoid. *JAMA Dermatol.* 2019;155:166–71.
5. Huttelmaier J, Benoit S, Goebeler M. Comorbidity in bullous pemphigoid: update and clinical implications. *Front Immunol.* 2023;14:1196999.
6. Liu S, De, Chen WT, Chi CC. Association between medication use and bullous pemphigoid: a systematic review and meta-analysis. *JAMA Dermatol.* 2020;156:891–900.
7. Hodge BD, Roach J, Reserva JL, Patel T, Googe A, Schulmeier J, et al. The spectrum of histopathologic findings in pemphigoid: avoiding diagnostic pitfalls. *J Cutan Pathol.* 2018;45:831–8.
8. Mutasim DF, Adams BB. Immunofluorescence in dermatology. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:803–22, quiz 822–4.
9. Horváth B, Niedermeier A, Podstawa E, Müller R, Hunzelmann N, Kárpáti S, et al. IgA autoantibodies in the pemphigoids and linear IgA bullous dermatosis. *Exp Dermatol.* 2010;19:648–53.
10. Cozzani E, Drosera M, Parodi A, Carrozzo M, Gandolfo S, Rebora A. Frequency of IgA antibodies in pemphigus, bullous pemphigoid and mucous membrane pemphigoid. *Acta Derm Venereol.* 2004;84:381–4.
11. Boch K, Hammers CM, Goletz S, Kamaguchi M, Ludwig RJ, Schneider SW, et al. Immunoglobulin M pemphigoid. *J Am Acad Dermatol.* 2021;85:1486–92.
12. Lee S, Rastogi S, Hsu DY, Nardone B, Silverberg JI. Association of bullous pemphigoid and comorbid health conditions: a case-control study. *Arch Dermatol Res.* 2021;313:327–32.
13. Ren Z, Hsu DY, Brieva J, Silverberg NB, Langan SM, Silverberg JI. Hospitalization, inpatient burden, and comorbidities associated with bullous pemphigoid in the U.S.A. *Br J Dermatol.* 2017;176:87–99.