

Abordagem sistêmica do pênfigo vulgar com acometimento oral

Systemic approach of the vulgar pemphigus with oral accomplishment

RESUMO

O termo “pênfigo” remete a um grupo de doenças autoimunes raras, caracterizadas pela formação de bolhas, que afetam o epitélio escamoso estratificado da pele, mucosa ou ambos. Cinco tipos principais de pênfigo foram descritos: vulgar (PV), vegetante, eritematoso, foliáceo e paraneoplásico. O PV é a variante mais comum e frequentemente acomete a mucosa oral. Este artigo relata um caso de Pênfigo Vulgar, com acometimento da mucosa oral e com 10 anos de evolução. Paciente de gênero masculino, 70 anos, procurou o serviço, queixando-se de úlceras na mucosa que causavam ardência e não cicatrizavam. Foi realizada uma biópsia incisiva da lesão e, após exame histopatológico, estabelecido o diagnóstico de PV, sendo instituído um regime terapêutico com 60 mg de prednisona por via oral, até a remissão dos sintomas. O PV é uma doença sistêmica de caráter imunológico, de grande importância para a odontologia, tendo em vista que geralmente as manifestações orais antecedem as sistêmicas. Essa doença não tem cura, mas pode ser controlada, como no referido caso. Embora o diagnóstico nesse caso não tenha sido precoce, o prognóstico foi favorável. **Palavras-chave:** Pênfigo vulgar; Tratamento; Dentista; Diagnóstico precoce.

ABSTRACT

The term “pemphigus” refers to a group of rare autoimmune diseases, characterized by the formation of blisters that affect the squamous epithelium stratified of the skin, oral mucosa or both. Five main types of pemphigus were described: pemphigus vulgaris (PV), vegetative, erythematous, foliaceous and paraneoplastic pemphigus. PV is a more common variant and often affects an oral mucosa. This article reports a case of Pemphigus vulgaris, with involvement of the oral mucosa and 10 years of evolution. A male patient, 70 years old, sought the service complaining of ulcers in the mucosa that caused burning and did not heal. An incisional biopsy of the lesion was performed and after histopathological examination, the diagnosis of PV was established, a therapeutic regimen with oral prednisone 60 mg was instituted until remission of symptoms. PV is a systemic disease of immunological character that has great importance for dentistry, since oral manifestations usually precede the systemic ones. This disease has no cure, can be controlled, as in this case, although the diagnosis in this case was not early, the prognosis was favorable. **Key words:** Pemphigus vulgaris; Treatment; Dentist; Early diagnosis

Francisco Paulo Araújo Maia
Especialista em Cirurgia e Traumatologia
Bucamaxilofacial pela Universidade
Federal da Paraíba

Lays Nóbrega Gomes
Graduanda em Odontologia pela
Universidade Federal da Paraíba

Maria Lúcia Oliveira Vieira
Graduanda em Odontologia pela
Universidade Federal da Paraíba

Augusto César Leal da Silva Leonel
Cirurgião-dentista formado pela
Universidade Federal do Pernambuco

José Wilson Noletto
Professor adjunto e coordenador da
disciplina de Cirurgia e Traumatologia
Bucamaxilofacial da UFPB

**ENDEREÇO PARA
CORRESPONDÊNCIA**
Francisco Paulo Araújo Maia
Av. Deputado Geraldo Mariz, 880/601,
Tambauzinho, João Pessoa, Paraíba,
Brasil – 58042-060
Telefone: +55-83-996830303
E-mail: fcopaulomaia@gmail.com

INTRODUÇÃO

O termo “pênfigo” remete a um grupo de doenças autoimunes raras, caracterizadas pela formação de bolhas, que afetam o epitélio escamoso estratificado da pele, mucosa ou ambos¹.

Diferentes tipos de pênfigo foram descritos até hoje, e sua classificação depende de características clínicas e histológicas dos pacientes e das diferentes proteínas reconhecidas pelos autoanticorpos circulantes. Cinco tipos principais de pênfigo foram descritos: vulgar (PV), vegetante, eritematoso, foliáceo e paraneoplásico¹. O PV é a variante mais comum e frequentemente acomete a mucosa oral².

Apesar do progresso significativo no campo da etiopatogenia do pênfigo nos últimos anos, existe uma falta de padronização de protocolos terapêuticos, especialmente para pacientes que sofrem formas mais avançadas da doença³. Este artigo tem por objetivo relatar um caso de PV, com acometimento da mucosa oral e com 10 anos de evolução.

CASO CLÍNICO

Paciente de gênero masculino, 70 anos, raça branca, procurou o serviço de cirurgia e traumatologia bucomaxilofacial do Hospital Universitário Lauro Wanderley – UFPB, queixando-se de inúmeras “feridas na boca que ardiam e não cicatrizavam”. Durante anamnese, relatou não possuir nenhuma alteração sistêmica e que esse problema vinha progredindo há dez anos, com aumento gradativo da sintomatologia dolorosa, trazendo prejuízos a sua qualidade de vida, pois vinha dificultando a fonação, mastigação, deglutição bem como a higiene oral.

Ao exame físico extraoral, o paciente não apresentou nenhuma alteração significativa. No exame físico intraoral, foram identificadas numerosas áreas ulceradas, com bordas irregulares, por vezes sangrantes, localizadas em mucosa jugal bilateral e ventre de língua (fig. 1), na qual foi observado rompimento do epitélio mucoso à medida que era realizada raspagem da região com espátula metálica. Sendo assim, devido à fragilidade do epitélio, o PV foi a principal hipótese diagnóstica para as lesões em destaque. Em razão da constante recorrência da lesão e ausência de um fator causal definido, foi realizada a biópsia incisional. A peça foi encaminhada ao exame histopatológico (fig 2) cujo laudo confirmou o diagnóstico de PV. Em

posse do resultado, foi estabelecido o plano de tratamento com corticosteroides.

A terapia foi iniciada com uma dose de 60mg ao dia de Prednisona. Após 15 dias de tratamento, foi possível observar uma significativa melhora das lesões, reduzindo a dosagem inicial em 10 mg a cada 15 dias, para que se realizasse o desmame da droga. Atualmente o paciente encontra-se em acompanhamento há mais de um ano, sem episódios de recidiva (fig 3).



Figura 1 - Áreas eritematosas, ulceradas e sangrantes em mucosa jugal direita e ventre de língua.

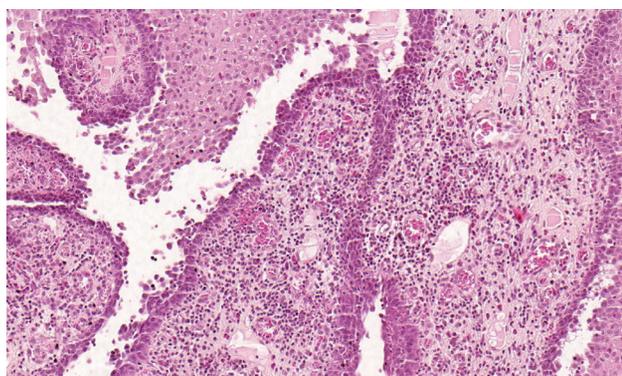


Figura 2 - Presença de fenda intraepitelial e células acantolíticas. (HE - Aumento de 200x.)



Figura 3 - Aspecto saudável da mucosa oral após terapia com corticoides, com 1 ano de acompanhamento.

DISCUSSÃO

Algumas doenças de origem dermatológica, assim como o PV, têm como primeiros sinais as manifestações bucais. As lesões iniciais do PV aparecem na forma de bolhas ou vesículas de tamanhos variados, com o revestimento delgado favorecendo o rompimento e a consequente formação de áreas ulceradas⁴.

As lesões epiteliais são o resultado de autoanticorpos que reagem com glicoproteínas desmossômicas, presentes na superfície celular do queratinócito. A reação autoimune contra essas glicoproteínas provoca uma perda de adesão célula a célula, resultando na formação de bolhas intraepiteliais¹.

Essas lesões acometem mais frequentemente a mucosa jugal, o palato, o ventre e a borda da língua, concordando com os achados clínicos do referido caso. A natureza crônica das lesões orais associada a um ambiente bucal inadequado (ou seja, falta de higiene oral, prótese, restaurações, tabagismo e consumo de álcool) dificulta o tratamento dessas lesões^{5,6}.

O sinal de Nikolsky é útil no diagnóstico preliminar de doenças bucais causadas por vesículas, sendo valioso no reconhecimento dessas lesões assim como no caso descrito, sendo sua negatificação o primeiro sinal de inatividade da doença⁷. O tratamento é inicialmente destinado ao controle da doença e ele se dá invariavelmente, com corticosteroides sistêmicos, que normalmente produzem uma resposta em aproximadamente duas semanas ou mais⁸.

O tratamento com glicocorticoides utilizando prednisolona é o mais antigo e já consolidado na literatura devido a sua comprovada eficácia. No referido caso, foi utilizada a prednisona, que apresenta um efeito anti-inflamatório e imunossupressor semelhante a prednisolona⁶. O tratamento é mantido até a resolução do quadro clínico (primeiras semanas). Posteriormente a dose é paulatinamente reduzida e mantida em dias alternados, embora a recorrência seja comum. No caso apresentado, após a terapia com corticoides, não existiu recorrência das lesões.

O rituximab intralesional é um anticorpo monoclonal, dirigido contra o antígeno CD20 nos linfócitos B e foi relatado como sendo eficaz no tratamento de doenças autoimunes, incluindo dermatoses bolhosas⁹. Ele vem sendo utilizado, principalmente, no tratamento de lesões refratárias do PV, e, apesar dos resultados positivos, seus efeitos ainda são poucos conhecidos⁹. Imunossupressores, como a azatioprina ou ciclofosfamida, podem ser utilizados com o intuito de poupar o uso do corticoide¹⁰.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O PV é uma doença sistêmica, de caráter imunológico, de grande importância para a

odontologia, tendo em vista que geralmente as manifestações orais antecedem as sistêmicas. Dessa forma, o papel do cirurgião-dentista é fundamental para o diagnóstico precoce e consequente melhoria do prognóstico do paciente, o qual nem sempre é favorável.

Essa doença não tem cura, mas pode ser controlada, como no referido caso. Embora o diagnóstico nesse caso não tenha sido precoce, o prognóstico foi favorável. Esse tratamento deve ser intenso, e a abordagem do paciente precisa ser sistêmica, tendo em vista o caráter imunológico da doença.

REFERÊNCIAS

1. Arpita R, Monica A, Venkatesh N, Atul S, Varun M. Oral Pemphigus Vulgaris: case report. *Ethiop J Health Sci.* 2015 Oct; 25(4):367–372.
2. Joly P, Litrowski N. Pemphigus group (vulgaris, vegetans, foliaceus, herpetiformis, brasiliensis). *Clinics in Dermatology.* 2011;(29):432–436.
3. Chaidemenos G, Apalla Z, Koussidou T, Papagarifallou I, Ioannides D. High dose oral prednisone vs. prednisone plus azathioprine for the treatment of oral pemphigus: a retrospective, bi-centre, comparative study. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* 2011;(25):206–210.
4. Iamaroon A, Boonyawong P, Klanrit P, et al. Characterization of oral pemphigus vulgaris in Thai patients. *J Oral Sci* 2006;48(1):43-6.
5. Mignogna MD, Fortuna G, Leuci S, Adamo D, Dell'Aversana Orabona G, Ruoppo E. Adjuvant triamcinolone acetate injections in oro-pharyngeal pemphigus vulgaris. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010;24(10):1157-65.
6. Zhao CY, Murrell DF. Pemphigus Vulgaris: An Evidence-Based Treatment Update. *Drugs.* 2015 Feb;75(3):271-84.
7. Mignogna MD, Fortuna G, Leuci S, Ruoppo E, Marasca F, Matarasso S. Gingival Nikolsky's Sign is Useful for Clinical Diagnosis. *J Evid Base Dent Pract* 2009;(9):217-218.

8. Scully C, Mignogna M. Oral mucosal disease: Pemphigus. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2008;(46):272–277.
9. Keshavamurthy V, Amrinder JK, Ankit M, Sunil D, Ranjana WM, Takashi H. Intraleisional Rituximab in the Treatment of Refractory Oral Pemphigus Vulgaris. *JAMA Dermatology*; 2015 Aug;151(8):878-82.
10. Azulay RD, Azulay DR. *Dermatológica, Guanabara Koogan, 5.ed., atualizada e revisada, 2011.*