

**PACIENTE COM DIAGNÓSTICO DE PÊNFIGO VULGAR: RELATO DE CASO.**

**PATIENT WITH A DIAGNOSIS OF PEMPHIGUS VULGARIS: CASE REPORT.**

**PACIENTE CON DIAGNÓSTICO DE PÊNFIGO VULGAR: REPORTE DE CASO.**

Nichollas de Lorenzi Carvalho<sup>1</sup>

André Chaves Calabria<sup>2</sup>

Denise Krieger<sup>3</sup>

**Como citar este artigo:**

CARVALHO, N.L.; CALABRIA, A.C.; KRIEGER, D. Paciente com diagnóstico de pênfigo vulgar: relato de caso. **Revista Saúde e Comportamento**, Florianópolis, v.2, n.1, p.27-34, 2023.

**RESUMO:** O Pênfigo Vulgar é uma doença mucocutânea autoimune com produção endógena de anticorpos que levam à desintegração das proteínas transmembranas presentes nos desmossomos epiteliais. É uma doença rara, com prevalência de um a cinco casos a cada milhão de pessoas. Seus primeiros sinais aparecem na mucosa oral e, após semanas a meses, há o surgimento de bolhas cutâneas que causam sensação de ardência. Para o diagnóstico são levados em conta achados histopatológicos, como a acantólise de queratinócitos da camada suprabasal, e o sinal de Nikolsky, mesmo que este não seja patognomônico. O tratamento geralmente é baseado em corticoides sistêmicos que funcionam como imunossupressores. O objetivo deste trabalho foi relatar o caso de uma paciente com pênfigo vulgar diagnosticado aos 32 anos de idade, bem como a conduta clínica e a evolução do quadro de assistência em saúde realizado da serra catarinense/Brasil. Da análise deste caso, conclui-se que a paciente se apresenta com um caso atípico de pênfigo, pois sua idade era inferior ao que comumente é relatado na literatura. O diagnóstico precoce e tratamento eficaz de pênfigo vulgar melhora a sobrevida de pacientes com esta doença.

<sup>1</sup> Estudante de Medicina da Universidade do Planalto Catarinense (UNIPLAC). Lages – SC, Brasil.  
<http://lattes.cnpq.br/5777104402863666> E-mail: [nlorenzicarvalho@uniplaclages.edu.br](mailto:nlorenzicarvalho@uniplaclages.edu.br)

<sup>2</sup> Médico generalista. Egresso da Universidade do Planalto Catarinense. Lages – SC, Brasil.  
<http://lattes.cnpq.br/1601408332429276> E-mail: [andre.calabria@hotmail.com](mailto:andre.calabria@hotmail.com)

<sup>3</sup> Enfermeira. Mestrado em Enfermagem pela Universidade Federal de Santa Catarina. Docente do Curso de Graduação em Enfermagem e Medicina da UNIPLAC. Currículo Lattes:  
<http://lattes.cnpq.br/7744892489425681> E-mail: [kriegerdepr@uniplaclages.edu.br](mailto:kriegerdepr@uniplaclages.edu.br)  
Autora Correspondente. Av. Mal. Castelo Branco, 170 - Universitário, Lages - SC, 88509-900 – Campus Universitário, Curso de Graduação em Enfermagem.

**Palavras-chave:** Pênfigo; Diagnóstico; Tratamento; Medicina Comunitária; Relatos de Casos; Registros Médicos.

**ABSTRACT:** Pemphigus Vulgaris is an autoimmune mucocutaneous disease with endogenous production of antibodies that lead to the disintegration of transmembrane proteins present in epithelial desmosomes. It is a rare disease, with a prevalence of one to five cases per million people. Its first signs appear on the oral mucosa and, after weeks to months, there is the appearance of skin blisters that cause a burning sensation. For the diagnosis, histopathological findings are taken into account, such as acantholysis of keratinocytes in the suprabasal layer, and the Nikolsky sign, even if this is not pathognomonic. Treatment is usually based on systemic corticosteroids that work as immunosuppressants. The objective of this study was to report the case of a patient with pemphigus vulgaris diagnosed at the age of 32, as well as the clinical conduct and the evolution of the health care provided in the mountains of Santa Catarina / Brazil. From the analysis of this case, it is concluded that the patient presented with an atypical case of pemphigus, as her age was lower than what is commonly reported in the literature. Early diagnosis and effective treatment of pemphigus vulgaris improves the survival of patients with this disease.

**Keywords:** Pemphigus; Diagnosis; Treatment; Community Medicine; Case Reports; Medical Records.

**RESUMEN:** El pénfigo vulgar es una enfermedad mucocutánea autoinmune con producción endógena de anticuerpos que conducen a la desintegración de las proteínas transmembrana presentes en los desmosomas epiteliales. Es una enfermedad rara, con una prevalencia de uno a cinco casos por millón de personas. Sus primeros signos aparecen en la mucosa bucal y, al cabo de semanas o meses, aparecen ampollas en la piel que provocan una sensación de ardor. Para el diagnóstico se tienen en cuenta los hallazgos histopatológicos, como la acantólisis de queratinocitos en la capa suprabasal y el signo de Nikolsky, aunque este no sea patognomónico. El tratamiento suele basarse en corticoides sistémicos que funcionan como inmunosupresores. El objetivo de este estudio fue relatar el caso de un paciente con pénfigo vulgar diagnosticado a la edad de 32 años, así como la conducta clínica y la evolución de la atención a la salud prestada en la Sierra de Santa Catarina/Brasil. Del análisis de este caso se concluye que la paciente presentaba un caso atípico de pénfigo, ya que su edad era menor a lo comúnmente reportado en la literatura. El diagnóstico precoz y el tratamiento eficaz del pénfigo vulgar mejora la supervivencia de los pacientes con esta enfermedad.

**Palabras llave:** Pénfigo; Diagnóstico; Tratamiento; Medicina Comunitaria; Informes de Casos; Registros Médicos.

## INTRODUÇÃO:

Pênfigo é a designação de um conjunto de entidades patológicas de etiologia autoimune caracterizada pela formação de bolhas na mucosa oral e na pele, podendo ser intraepidérmicas ou subepidérmicas. Há quatro tipos principais de pênfigo: vulgar, foliáceo, eritematoso e vegetante<sup>(1-2)</sup>.

O Pênfigo Vulgar (PV) é o mais comum dos tipos de pênfigos, entretanto, sua ocorrência é rara, com um a cinco casos por milhão de pessoas a cada ano na população mundial, variando entre os países. Ocorre de forma semelhante em ambos os sexos e tem pico de prevalência entre a quarta e a sexta década de vida, mas pode acometer qualquer faixa etária <sup>(3)</sup>.

O PV é uma doença mucocutânea autoimune caracterizada pela produção endógena de anticorpos específicos contra as proteínas transmembrana presentes nos desmossomos epiteliais, conhecidos como desmogleína-1 e desmogleína-3, essenciais na adesão entre queratinócitos; portanto, a ligação autoantígeno-autoanticorpo desencadeia uma resposta inflamatória com a consequente separação das referidas células, causando a chamada acantólise e levando à formação de bolhas supra basais e à perda da integridade da barreira cutânea e/ou mucosa <sup>(4-5)</sup>.

Essa doença caracteriza-se clinicamente pela ardência antes do aparecimento de bolhas flácidas na pele e membrana mucosa, que, geralmente, aglomeram-se e, devido ao atrito, rompem-se deixando superfícies erosivas muito dolorosas. Então, áreas cobertas por crostas fétidas são formadas, as quais posteriormente deixam máculas hiperpigmentadas <sup>(4)</sup>.

Pacientes com esta doença apresentam comprometimento significativo de sua saúde geral devido a perdas hidroeletrolíticas. As bolhas que aparecem na boca são rompidas muito facilmente pelo atrito durante a mastigação, o que causa o rápido aparecimento de lesões erosivas dolorosas geram dificuldade em mastigar, falar e deglutir alimentos; portanto, comumente o paciente prefere não comer, o que causa principalmente anemia e/ou desnutrição. Além disso, complicações infecciosas sistêmicas são frequentes pela penetração de germes pelas lesões erosivas da mucosa bucal e da pele, além da suscetibilidade causada pela ação imunossupressora de sua terapia <sup>(6)</sup>.

Mesmo que não seja patognomônico, o sinal positivo de Nikolsky pode ser levado em consideração para auxiliar o diagnóstico. O teste direto de Nikolsky refere-se à aplicação de pressão em uma ampola, fazendo com que a pressão se espalhe. O teste indireto de Nikolsky ocorre quando a aplicação de fricção na pele clinicamente normal induz à formação de bolhas. Outros achados clínicos incluem distrofia ungueal, paroníquia e hematomas subungueais <sup>(7)</sup>.

Os sinais supracitados, somados aos achados histopatológicos característicos, como a acantólise dos queratinócitos na camada suprabasal e na parte inferior do estrato

espinhoso, fornecem o diagnóstico definitivo. Ademais, também pode ser confirmado por meio da realização de imunofluorescência, direta ou indireta, e pelo método ELISA <sup>(6)</sup>.

O tratamento para o pênfigo é realizado principalmente com esteroides sistêmicos, em combinação com agentes imunossupressores, mas os efeitos adversos e complicações da terapia a longo prazo continuam a contribuir substancialmente para sua morbidade e mortalidade. Terapia com dose diária de 1 a 2 mg de prednisolona por quilograma de peso, ou a dose equivalente de outro corticosteroide é a terapia ideal <sup>(8-9)</sup>.

A combinação de corticosteroides com imunossupressores tem mostrado bons resultados no controle da doença, o que tem permitido reduzir a dose de corticosteroides a ser administrada. Quando há uma lesão bacteriana associada, a antibioticoterapia também é implementada. A supervisão clínica e o controle laboratorial devem ser constantes, a fim de avaliar a evolução da doença <sup>(10-11)</sup>.

O presente trabalho tem como objetivo apresentar um caso raro de pênfigo vulgar bem como a conduta clínica e a evolução do quadro da paciente. A assistência em saúde foi realizada em uma cidade de médio porte da região da Serra Catarinense, Brasil. Além disso, o estudo também pretende reforçar os conhecimentos sobre o tema de modo a melhorar a sobrevivência de pacientes com pênfigo vulgar.

## **METODOLOGIA:**

A coleta de dados ocorreu por meio de revisão do prontuário, entrevista com a paciente, registro dos métodos diagnósticos aos quais a paciente foi submetida e revisão bibliográfica. O caso foi atendido no período 15/06/2019 até 31/07/2019 em uma unidade de saúde vinculada ao Sistema Único de Saúde de uma cidade de médio porte da Serra Catarinense/ Brasil.

O estudo contou com uma participante do sexo feminino. Para inclusão da participante no estudo assinou Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Todas as informações do trabalho foram obtidas respeitando normas éticas brasileiras com cumprimento à resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, sendo aprovado pelo Comitê de Ética sob parecer número 4.334.691, CAAE 38757720.0.0000.5368. O método de pesquisa escolhido permite ampliar os conhecimentos na área, possibilitando trazer novas reflexões acerca das alternativas terapêuticas.

## RELATO DE CASO

Paciente feminina, 32 anos, branca, brasileira, natural do estado do Paraná. Queixava-se de uma fissura profunda na região mediana da língua e de lesões na mucosa oral que causavam ardência e odor fétido (figura 1). Submeteu-se, no início, a tratamentos caseiros sob suspeita de candidíase oral.

Figura 1: Fissura na região mediana da língua e lesões associadas

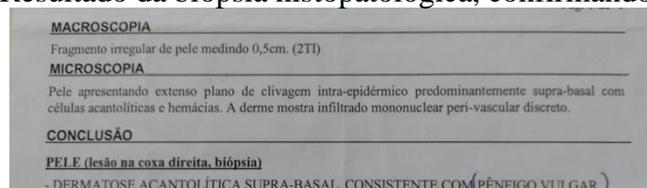


Fonte: dados primários

Em torno de 15 dias após o aparecimento de tais lesões houve o desencadeamento de bolhas intraepidérmicas na pele do corpo e o vazamento de líquido de coloração transparente através da cicatriz umbilical. Relatava também queimor interno e prurido.

Buscou assistência de saúde na região onde morava, sendo encaminhada para serviço especializado na capital do estado, onde realizou diversos exames, inclusive uma biópsia histopatológica de uma lesão localizada na coxa direita, a qual configurou “Dermatose acantolítica supra-basal consistente com de pênfigo vulgar”, (figura 2). Em seguida, devido às múltiplas lesões de pele e na língua foi internada em hospital para a realização de tratamento medicamentoso.

Figura 2: Resultado da biópsia histopatológica, confirmando o pênfigo vulgar.



Fonte: dados primários

A terapia medicamentosa empregada na internação foi: dexametasona, atropina, drogas usadas para o controle da hanseníase e prednisona, que foi a terapêutica ideal para a regressão da doença.

Desde então, as lesões regrediram e a doença encontra-se controlada (figura 3). A paciente mantém o uso de Prednisona 20mg, e faz o controle dos níveis séricos de cortisol para regular a dosagem do medicamento, sob tutela de um dermatologista. Além disso, faz uso de Cálcio 500mg, 2x ao dia, com Alendronato de Sódio 70mg, 1x por semana, para o tratamento da osteoporose, aliado ao acompanhamento com ortopedista.

Figura 3: Estado da língua da paciente após controle da doença.



Fonte: dados primários

## DISCUSSÕES

O pênfigo vulgar caracteriza-se doença bolhosa como quadros nos quais se formam cavidades repletas de líquido nas camadas superficiais da pele, manifestando-se como vesículas ou bolhas. Há doenças bolhosas genéticas e autoimunes <sup>(12)</sup>. Nesta última, encontram-se os pênfigos.

A acantólise suprabasal é o diagnóstico definitivo para o PV. Seus sinais estão relacionados, primeiramente, ao aparecimento de lesões na mucosa oral, podendo levar até meses para o surgimento de lesões na pele. Com menor frequência ocorre erupção aguda generalizada com bolhas desde o início. Não há prurido, mas sim queimação e dor nas erosões <sup>(12)</sup>. A paciente do caso relatado apresentava inicialmente lesões na mucosa oral, levando em torno de 15 dias para se manifestar pelo restante do corpo. No entanto, queixou-se de prurido intenso, associado ao queimor interno, além de dificuldades para mastigar pois causava atrito entre as feridas e levava às erosões dolorosas.

O pênfigo acomete com maior frequência indivíduos adultos, muito embora, a literatura registre a ocorrência desta doença, ainda que raramente, em crianças e adolescentes <sup>(13)</sup>.

A prevalência do PV é de 0,75 a 5/1.000.000 casos ao ano, alcançando em maior número as mulheres a partir dos quarenta anos e atingindo a prevalência máxima aos 50/60 anos de idade <sup>(14)</sup>.

Considerando os dados supracitados, é pertinente notar que a paciente foi um caso incomum de pênfigo, pois sua idade, na época, era inferior ao que comumente se apresenta nos dados de prevalência, embora seja compatível com o sexo.

O tratamento à base de corticosteroides sistêmicos deve ser conduzido por um médico especialista em imunoterapia intensiva. Frequentemente são encontrados, na literatura especializada, autores afirmando que pacientes que apresentam uma forma branda de pênfigo, apenas com pequenas lesões, podem ser tratados com pequenas doses. No entanto, pacientes que apresentam formas mais agressivas não respondem nem às doses maciças. Desse modo, quanto mais precoce for o diagnóstico, mais cedo o tratamento é iniciado e menores são as doses dos corticosteroides sistêmicos administrados, reduzindo, assim, as reações adversas e melhorando o prognóstico <sup>(10)</sup>.

## CONCLUSÕES

A patologia identificada neste estudo é incurável e seu tratamento é apenas para o seu controle. Assim, quanto antes for identificada, menores são as doses necessárias do corticoide prescrito no plano farmacológico, ocorrendo a diminuição dos possíveis efeitos adversos a longo prazo, decorrentes da alta dosagem do medicamento.

Considerando a responsabilidade dos profissionais da área médica recomenda-se a expansão do atual conhecimento a fim de realizar o diagnóstico precoce e tratamento eficaz do pênfigo vulgar.

Outros trabalhos observacionais em larga escala ajudariam a definir mais estratégias de intervenção terapêutica, além de melhorar a sobrevida de pacientes com pênfigo vulgar.

## REFERÊNCIAS

1. Azulay, R.D.; Azulay, L. **Dermatologia**. 7. Ed. São Paulo: Guanabara-Koogan. 2017.

2. Rahbar Z, Daneshpazhooh M, Mirshams-Shahshahani M, Esmaili N1, Heidari K2, Aghazadeh N, et al. Pemphigus disease activity measurements pemphigus disease area index, autoimmune bullous skin disorder intensity score, and pemphigus vulgaris activity score. **J Am Acad Dermatol.** 2014.
3. Femiano F. Pemphigus vulgaris: recent advances in our understanding of its pathogenesis. **Minerva Stomatol.** 2007.
4. Marchena L, Sánchez M, Osorio M. Manejo odontológico del pénfigo vulgar: caso clínico. **J Dent.** 2011.
5. Rossi C, Terrilli V, Rivero A, Chinchilla D, Bourren, P, Rodríguez E. Virus herpes en paciente con pénfigo vulgar. **Arch Argent Dermatol.** 2014.
6. Salgado A. Pénfigo vulgar localizado: presentación atípica del pénfigo vulgar. Reporte de caso. **CES Medicina.** 2010.
7. Cunha PR, Barraviera SRCS. Dermatoses bolhosas autoimunes. **An Bras Dermatol.** 2009.
8. Hams-Davatchi C, Mortazavizadeh A, Daneshpazhooh M, Davatchi F, Balighi K, Esmaili N, et al. Randomized double-blind trial of prednisolone and azathioprine, vs. Prednisolone and placebo, in the treatment of pemphigus vulgaris. **J Eur Acad Dermatol Venereol.** 2013.
9. Kanwar A, Vinay K, Sawatkar G, Dogra S, Minz R, Shear N, et al. Clinical and immuno- logical outcomes of high and low dose rituximab treatments in pemphigus patients: a randomized comparative observer blinded study. **Br J Dermatol.** 2014.
10. Hall R, Fairley J, Woodley D. A multicentre randomized trial of the treatment of patients with pemphigus vulgaris with infliximab and prednisone compared with prednisone alone. **Br J Dermatol.** 2015.
11. Hertl M, Jedlickova H, Karpati S, Marinovic B, Uzun S, Yayli S. Pemphigus. S2 guideline for diagnosis and treatment – guided by the European Dermatology Forum (edf) in co- operation with the European Academy of Dermatology and Venereology (eadv). **J Eur Acad Dermatol Venereol.** 2015.
12. Wolff, K.; Johnson, R.; Saavedra, A. **Dermatologia de Fitzpatrick.** 7. ed. Rio de Janeiro. Ed AMGH, 2015.
13. Gurcan H, Mabrouk D, Ahmed AR. Management of pemphigus in pediatric patients. **Minerva Pediatr.** 2011;63(4):279-91.
14. Sciubba JJ. Autoimmune oral mucosal diseases: clinical, etiologic, diagnostic, and treatment considerations. **Dent Clin North Am.** 2011;55(1):89-103.

Recebido em 27/01/2023 • Aceito para publicação em 03/03/2023

Declaração de conflito de interesse: nenhum. Copyright: O texto é de inteira responsabilidade dos autores quanto ao conteúdo, forma, opinião, respeito aos direitos autorais e demais aspectos.