

# DIAGNÓSTICO PRECOCE DE PÊNFIGO VULGAR: RELATO DE CASO

*Early diagnosis of pemphigus vulgaris: case report*

Carlos E. Bertram A.<sup>1</sup>

José Burgos<sup>2</sup>

Hugo E. Galarza Subelza<sup>3</sup>

José Burgos Ponce<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Especialista em Periodontia;  
Mestre em Implantodontia;  
Prática privada– Tarija/  
Bolívia.

<sup>2</sup>Mestre em Endodontia;  
Professor da “Universidad  
Autónoma Juan Misael Sara-  
cho” - Tarija/Bolívia; Prática  
privada– Tarija/Bolívia.

<sup>3</sup>Médico Patologista; Pro-  
fessor da “Universidad  
Autónoma Juan Misael Sara-  
cho - Tarija/Bolívia; Prática  
privada– Tarija/Bolívia.

<sup>4</sup>Doutorando em Patologia  
Bucal – Faculdade de Odon-  
tologia de Bauru, Universi-  
dade de São Paulo.

BELTRAM A., Carlos E. *et al.* Diagnóstico precoce de pênfigo vulgar: relato de caso. *SALUSVITA*, Bauru, v. 35, n. 1, p. 95-100, 2016.

## RESUMO

Relatamos um caso de pênfigo vulgar diagnosticado precocemente na consulta odontológica. Indivíduo de 42 anos apresenta-se com lesões bolhosas na mucosa bucal, com tempo de evolução aproximado de quatro meses. O laudo da biopsia incisional foi compatível com pênfigo vulgar. Imediatamente foi encaminhado para realização de exames complementares num centro especializado e, iniciou o tratamento. Geralmente, as lesões em mucosa oral precedem a aquelas em pele, daí a importância do cirurgião dentista no diagnóstico precoce desta doença potencialmente mortal.

**Palavras-chave:** Penfigo vulgar. Dentista. Saúde Oral. Diagnóstico precoce.

## ABSTRACT

*We report a case of pemphigus vulgaris diagnosed early in a dental appointment. Male, 42 years-old, presented with bullous lesions in*

Recebido em: 15/11/2015

Aceito em: 22/03/2016

*the oral mucosa, which developed within the last four months. The report of incisional biopsy was consistent with pemphigus vulgaris. He was immediately referred to further tests in a specialized center and started treatment. Generally, lesions in the oral mucosa precede those in the skin, hence the importance of the participation of the dentist in the early diagnosis of this potentially deadly disease.*

**Keywords:** *Pemphigus vulgaris. Dentist. Oral Health, Early diagnosis.*

BELTRAM A., Carlos E. *et al.* Diagnóstico precoce de pênfigo vulgar: relato de caso. *SALUSVITA*, Bauru, v. 35, n. 1, p. 95-100, 2016.

## INTRODUÇÃO

O pênfigo representa um grupo de doenças autoimunes mucocutâneas, raras, potencialmente mortais, caracterizadas por formações bolhosas no epitélio escamoso estratificado; resultando em bolhas/erosões cutâneas ou mucosas, ou ambas. Afeta menos de 0,5 pacientes por 100.000 indivíduos por ano, e existem múltiplas variáveis; de todas, o pênfigo vulgar (PV) é mais comum (SCULLY e MIGNOGNA, 2008; MUNHOZ *et al.*, 2011); atingindo geralmente a cavidade bucal. Outra variante importante que afeta também a cavidade bucal é o pênfigo paraneoplásico, em geral associado à doença linfoproliferativa. As variantes: pênfigo foliáceo, pênfigo eritematoso, e pênfigo vegetante afetam muito raramente a boca (MUNHOZ *et al.*, 2011; BLACK, MIGNOGNA, SCULLY, 2005).

Todas as formas de pênfigo apresentam autoanticorpos circulantes que se ligam aos queratinócitos, alterando assim a adesão normal célula-célula no epitélio, produzindo acantólise (ROBINSON, LOZADA-NUR, FIEDEN, 1997). A causa subjacente a esse processo autoimune é desconhecida.

## RELATO DE CASO

O caso relatado é referente a um paciente do gênero masculino, 42 anos, que se apresenta com a queixa principal de “ardência na boca”, relacionada à aparição de bolhas, em diferentes regiões da mucosa bucal. As lesões, segundo relato do paciente, aparecem entre pequenos períodos de remissão, com tempo de evolução de aproximadamente quatro meses. Entre os medicamentos já utilizados pelo paciente encontram-se alguns antivirais, porém sem melhora do quadro clínico. Adicionalmente, ele relata que o diagnóstico, após consulta em outros centros médicos, foi inconclusivo.

BELTRAM A., Carlos  
E. *et al.* Diagnóstico  
precoce de pênfigo  
vulgar: relato de caso.  
*SALUSVITA*, Bauru, v. 35,  
n. 1, p. 95-100, 2016.

Clinicamente, observamos lesões bolhosas com rompimento do epitélio superficial, resultando em úlceras, principalmente situadas na mucosa jugal de fundo de vestibulo (figura 1). Foi realizado Sinal de Nikolski, com resultado negativo. As hipóteses diagnósticas sugeridas foram: PV, penfigóide das membranas mucosas e líquen plano erosivo. A biópsia incisional de uma das áreas afetadas foi enviada para análise histopatológica. Os cortes microscópicos revelaram um fragmento de mucosa bucal revestido por epitélio pavimentoso estratificado com áreas de separação suprabasal, apresentando células acantolíticas e, superficialmente, fragmentos de revestimento epitelial paraqueratinizado. Subjacente, o tecido conjuntivo fibroso revelava infiltrado inflamatório mononuclear subepitelial difuso e vasos sanguíneos (figuras 2 e 3). Assim, o diagnóstico foi compatível com PV; indicando a necessidade da realização de exames complementares, como imunofluorescência direta, para estabelecer o diagnóstico definitivo. Desta forma, o paciente foi encaminhado para um centro especializado, em que o diagnóstico de PV foi confirmado e iniciou-se o tratamento, com ótima evolução clínica, retornando para a consulta com melhora evidente.



Figura 1 - Lesão bolhosa em fundo de vestibulo.

BELTRAM A., Carlos E. *et al.* Diagnóstico precoce de pênfigo vulgar: relato de caso. *SALUSVITA*, Bauru, v. 35, n. 1, p. 95-100, 2016.

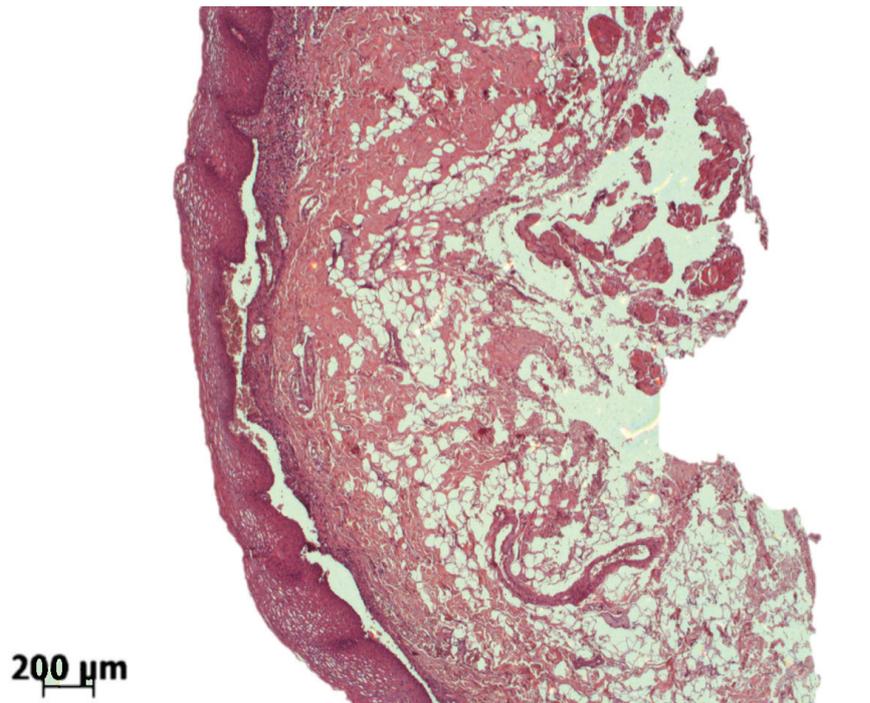


Figura 2 - Microfotografia exibindo área de separação suprabasal do revestimento epitelial.

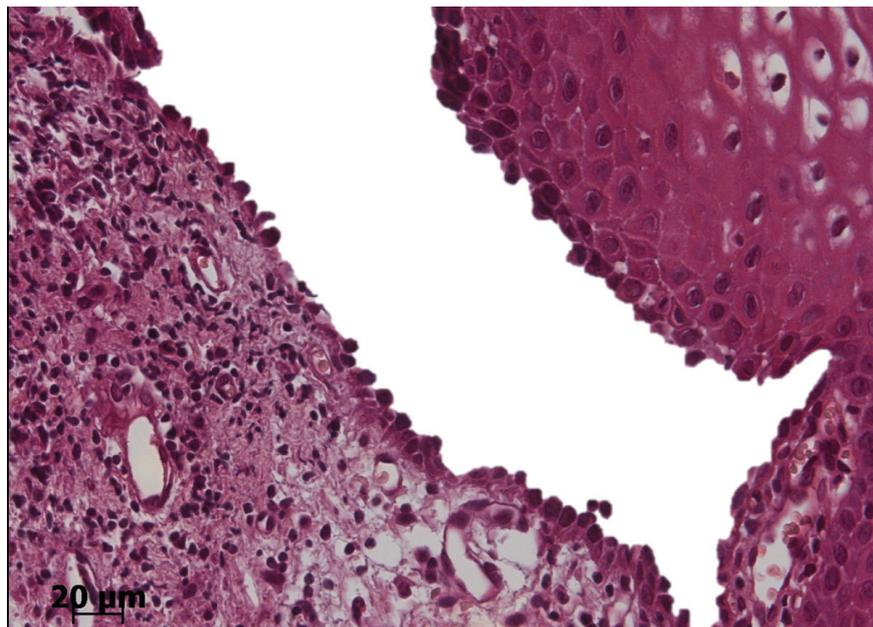


Figura 3 - Microfotografia revelando separação intraepitelial, com queratinócitos basais “em fila de lápides”.

BELTRAM A., Carlos  
E. *et al.* Diagnóstico  
precoce de pênfigo  
vulgar: relato de caso.  
*SALUSVITA*, Bauru, v. 35,  
n. 1, p. 95-100, 2016.

## DISCUSSÃO

Em geral, existe um intervalo de aproximadamente cinco meses entre a aparição das lesões bucais do PV e a difusão deles em pele; sendo que, a aparição de lesões unicamente na pele acontece em 10% a 15% dos indivíduos afetados pela doença (ROBINSON, LOZADA-NUR, FIEDEN, 1997). Os primeiros sinais de surgimento, comumente ocorrem em áreas da mucosa oral acometidas a trauma de fricção (MUNHOZ *et al.*, 2011).

Entre os diagnósticos diferenciais do PV encontram-se o penfigóide benigno das membranas mucosas e o líquen plano erosivo (BYSTRYN, RUDOLPH, 2005) e, devido a essa semelhança clínica com estas doenças, o diagnóstico de PV, e outras doenças bolhosas, estão baseadas em 3 conjuntos independentes de critérios: características clínicas, histopatológicas e provas imunológicas (MUNHOZ *et al.*, 2011; BYSTRYN, RUDOLPH, 2005).

Com base nos critérios clínicos, histopatológicos e imunopatológicos, doenças bolhosas autoimunes classificam-se em quatro grandes grupos: doenças pênfigo, doenças penfigóide, epidermólise bolhosa e dermatite herpetiforme (MIHAI, SITARY, 2007).

Robinson *et al.* apresenta casos de PV em que o diagnóstico diferencial foi eritema multiforme (7 casos); líquen plano erosivo (2 casos); penfigóide (1 caso) e candidose (1 caso).

Inicialmente, o diagnóstico de uma doença bolhosa autoimune é sugerido pelos achados clínicos e histopatológicos. Para o exame histológico de rotina, é realizada a biópsia de uma vesícula/bolha fresca (menos de 24 horas de formação), de preferência totalmente incluso no tecido perilesional, e processado para coloração de hematoxilina e eosina (H&E). O laudo histopatológico de PV revela acantólise com escasso infiltrado inflamatório. A separação se produz na camada suprabasal do epitélio, deixando uma única camada de queratinócitos basais junto à membrana basal dérmica-epidérmica (“em fila de lápides”). No entanto, o diagnóstico de uma doença bolhosa autoimune requer a detecção de tecido ligado a autoanticorpos circulantes na pele e/ou membranas mucosas. A microscopia de imunofluorescência direta de pele perilesional dos pacientes com PV revela depósitos intercelulares de IgG y C3 (ROBINSON, LOZADA-NUR, FIEDEN, 1997).

Corticosteroides são fármacos selecionados para tratamento do PV; consiste numa fase inicial que tenta encontrar uma dose mínima efetiva para cada indivíduo em particular, exigindo assim avaliação da história da doença e acompanhamento de perto, monitorando os pacientes uma vez por semana, até atingir o controle quase completo

dos sinais e sintomas; a partir desse momento o controle pode ser realizado a cada mês (MUNHOZ *et al.*, 2011).

Os efeitos secundários da terapia a curto prazo podem incluir dor de cabeça, insônia, retenção de líquido, mudanças de humor, e aumento do apetite e peso (ROBINSON, LOZADA-NUR, FIEDEN, 1997).

A morbidade e mortalidade do PV estão relacionadas com a extensão doença, dose máxima de esteroides sistêmicos requeridos para induzir a remissão, e presença de outras doenças. O prognóstico é pior em pacientes com doença extensa e em pacientes de idade avançada.

É importante salientar que o diagnóstico neste caso foi estabelecido pela presença de lesões orais, destacando assim a importância dos cirurgiões-dentistas no diagnóstico precoce do PV, doença que pode provocar a morte do paciente (ROBINSON, LOZADA-NUR, FIEDEN, 1997; BYSTRYN, RUDOLPH, 2005).

## AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem a colaboração da Profa. Dra. Vanessa Soares Lara na obtenção das imagens microscópicas.

## REFERÊNCIAS

BYSTRYN, J.C. RUDOLPH, J.L. Pemphigus. **Lancet**. New York, v. 366, n. 9479, p. 61-73, 2005.

BLACK, M; MIGNOGNA, M.D., SCULLY, C. Number II. Pemphigus vulgaris. **Oral Dis**. Copenhagen, v. 11, n. 3, p. 119-30, 2005.

MIHAI. S.; SITARU, C. Immunopathology and molecular diagnosis of autoimmune bullous diseases. **J Cell Mol Med**. Oxford, v. 11, n. 3, p. 462-81, 2007.

MUNHOZ Ede A; CARDOSO, C.L; BARRETO. J.A; SOARES, C.T; DAMANTE, J.H. Severe manifestation of oral pemphigus. **Am J Otolaryngol**. Cherry Hill, v. 32, n. 4, p.338-42, 2011.

ROBINSON, J.C.; LOZADA-NUR, F.; FRIEDEN, I. Oral pemphigus vulgaris: a review of the literature and a report on the management of 12 cases. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod**. New York, v. 84, n. 4, p.349-55, 1997.

SCULLY, C., MIGNOGNA, M. Oral mucosal disease: pemphigus. **Br J Oral Maxillofac Surg**. Edinburgh, v. 46, p.272-7, 2008.

BELTRAM A., Carlos E. *et al.* Diagnóstico precoce de pênfigo vulgar: relato de caso. **SALUSVITA**, Bauru, v. 35, n. 1, p. 95-100, 2016.