

Joana Paiva\*, Juliana Medeiros Almeida\*, Carina Ramos\*, Mariana Moreira\*\*, Maria J. Sobreira\*\*\*, João Correia Pinto\*\*\*\*

\* Internos de Formação Específica em Estomatologia | \*\* Assistentes Hospitalares em Estomatologia | \*\*\* Assistente Hospitalar Graduada em Estomatologia | \*\*\*\* Assistente Hospitalar Graduado Sénior em Estomatologia | Serviço de Estomatologia, CHSJ E.P.E. Porto | joana\_paiva@hotmail.com |

## INTRODUÇÃO

- O Pênfigo vulgar é uma doença auto-imune rara, vesiculo-bolhosa.
- Caracteriza-se pela formação de auto-anticorpos IgG contra as glicoproteínas desmogleína 1 e 3 induzindo, dessa forma, acantólise do epitélio.
- Geralmente afecta indivíduos na faixa etária dos 50 anos de idade e pode exibir predisposição genética.
- As lesões orais e cutâneas estão presentes simultaneamente em 90% dos pacientes, apesar das lesões orais precederem as de pele em 50% dos casos.
- Clinicamente, as bolhas rapidamente rompem dando lugar a úlceras dolorosas com fundo necrótico e halo eritematoso.
- Os doentes podem apresentar sinal de Nikolsky positivo, isto é, após fricção mecânica de pele ou mucosa íntegra surge uma bolha.
- As lesões orais podem acometer qualquer área da mucosa.

## DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

**IDENTIFICAÇÃO:** M.S., sexo F, 50 anos

**HDA:** Recorre ao serviço de urgência do Hospital de São João por queixas álgicas exuberantes devido a múltiplas úlceras orais recorrentes com 1 mês de evolução, sem melhoria após antibioterapia, corticoterapia e terapêutica antifúngica.

**AP:** HTA, síndrome depressivo.

**MH:** Escitalopram, telmisartan + amlodipina. Desconhece alergias medicamentosas.

**EO:**

- Múltiplas lesões orais esbranquiçadas, descamativas, com eritema e raros focos hemorrágicos e algumas lesões com aspecto ulcerativo (Figura 1)
- Bolhas na região inguinal (Figura 2), torácica (Figura 3), axilas e couro cabeludo
- Mancha cutânea branca na região frontal com alteração da coloração do cabelo adjacente

FOTOGRAFIAS INICIAIS



Figura 1



Figura 2



Figura 3

- MCDTs:**
- **Hemograma e bioquímica:** Normais
  - **VS e PCR:** Aumentadas
  - **Radiografia torácica:** Normal
  - **TPPA e srologias HIV, HCV e HBV:** Negativas
  - **Ac anti-tiroideus e ANAs:** Negativos

- **BIÓPSIA LÍNGUA:** "...As características descritas coadunam-se com um quadro de pênfigo..."
- **BIÓPSIA CUTÂNEA:** "...As características descritas coadunam-se com um quadro de pênfigo..."

\* Imunofluorescência compatível com diagnóstico de pênfigo.

**DIAGNÓSTICO:** Pênfigo vulgar

**TRATAMENTO:**

- Ao diagnóstico, iniciou **prednisolona** 60mg id e, posteriormente, **azatioprina** 100mg id
- Internamento por agudização aquando do desmame de corticoterapia
- Por ser um pênfigo refractário foi necessário instituir **rituximab** 1000mg (2 doses, separadas em 2 semanas)
- Mantém-se estável clinicamente (Figuras 4, 5 e 6)

FOTOGRAFIAS ACTUAIS



Figura 4



Figura 5



Figura 6

## DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

- O diagnóstico precoce é essencial.
- A suspeita clínica tem de ser confirmada histologicamente.
- A idade do doente, a extensão das lesões e a dose de corticoide inicial necessária para o seu tratamento, determina o prognóstico do pênfigo vulgar.
- O decurso desta doença é muito variável e totalmente imprevisível, sendo que muitos doentes necessitam de tratamento contínuo com imunossuppressores.