

PÊNFIGO VULGAR

da literatura para a clínica

Rafaela Vaz¹, Inês Vaz Silva¹, Cristina Moreira¹, Lia Jorge², Teresa Corrales², Sónia Viegas³

¹ Interna de Formação Específica de Estomatologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia | Espinho

² Assistente Hospitalar de Estomatologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia | Espinho

³ Assistente Hospitalar Graduada e Directora de Serviço, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia | Espinho

INTRODUÇÃO

O pênfigo pertence a um grupo de doenças auto-imunes que se caracteriza pela formação de lesões bolhosas, com afecção mucocutânea, devido à presença de auto-anticorpos contra os queratinócitos, resultando na perda da adesão intercelular através de um processo designado acantólise. Estima-se que a incidência seja de um a cinco casos por milhão de pessoas, diagnosticadas por ano na população geral. Surge habitualmente entre os 50-60 anos. A variante mais comum de pênfigo é a designada por 'vulgar', sendo a que afecta mais frequentemente a mucosa oral.

APRESENTAÇÃO

♀ 45 anos

Referenciação: lesões gengivais eritematosas, com ~1 ano de evolução, de agravamento gradual e dolorosas (alívio sintomático após aplicação de Dermovate®).

Exame objectivo:

Lesões de carácter erosivo e friável; de localização interpapilar, no 5º sextante (Fig. 1 e 2);

Sem manifestações extra-orais.



Fig. 1 – Visualização indirecta de lesão interpapilar.

Fig. 2 – Visualização directa de lesões interpapilares.

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

SEGUIMENTO

Biópsia (amostra enviada a seco).

Terapêutica empírica com Lopicortinolo® (5mg -> 2,5mg).

Histologia: Exame histológico e imunofluorescência directa eram compatíveis com pênfigo vulgar.

Orientação:

- Consulta de Dermatologia;
- Consulta de Medicina Interna (auto-imunes);
- Terapêutica de manutenção: Lopicortinolo® 5 mg (resolução das queixas apenas com esta dose) até ter consulta de auto-imunes.

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

O pênfigo é uma entidade nosológica rara que, quando não tratada, pode resultar na morte do doente. As lesões orais podem ser precursoras das formas cutâneas ou podem ser a única manifestação da doença. Como tal, interessa manter um seguimento controlado e atento destes doentes em consultas de Dermatologia, Medicina Interna e Estomatologia. O alvo terapêutico desta condição é a remissão ou redução da extensão das lesões, na dose mínima necessária. Assim, a terapêutica deve ser ajustada a cada doente. A administração de doses moderadas de corticosteróides, parece ser eficaz no controlo da doença. Novas estratégias terapêuticas relatam o rituximab® como tendo eficácia superior à corticoterapia a longo prazo, e como terapêutica de 1ª linha. Assim, importa relembrar que para uma actuação eficaz, conhecer o doente e instituir uma abordagem terapêutica ajustada ao próprio é fundamental.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

CHRYSOMALLIS, F. *et al.* (1994). "Treatment of oral pemphigus vulgaris." *Int J Dermatol* 33(11):803-7.

POLLMANN, R. *et al.* (2018). "Pemphigus: a Comprehensive Review on Pathogenesis, Clinical Presentation and Novel Therapeutic Approaches." *Clin Rev Allergy Immunol*. 54(1):1.

YEH, SW. *et al.* (2005). "Treatment of pemphigus vulgaris: current and emerging options." *Am J Clin Dermatol* 6(5):327-42.

Asarch, A. *et al.* (2009). "Treatment of juvenile pemphigus vulgaris with intravenous immunoglobulin therapy." *Pediatr Dermatol* 26(2):197-202.