

Pênfigo Vulgar - Do diagnóstico à terapêutica

Marcelo Prates¹, Ana Teresa Tavares¹, Luís Sanches Fonseca¹, Yashad Mussá¹, Luísa Figueiredo¹, André Pereira¹
¹ Serviço de Estomatologia do Hospital São José, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, EPE

INTRODUÇÃO: O Pênfigo Vulgar é uma doença vesiculobolhosa autoimune crónica rara que se caracteriza pela formação de vesículas intraepiteliais ou bolhas na pele ou mucosas. Normalmente manifesta-se primeiro na cavidade oral através de enantema (mais nas gengivas) e lesões erosivas (mais na língua, palato, mucosa jugal, fundo de vestibulo e pavimento). Corticoides sistémicos são o tratamento de primeira linha no entanto pode ser necessária a introdução de outros imunossuppressores.

Anamnese

- Homem, 49 anos, originário da Índia
- Sem antecedentes pessoais de relevo
- Vai ao Serviço de Urgência por surgimento de 'bolhas brancas na boca'(sic) há 2 semanas e dor intensa com edema da hemiface direita há 2 dias. Referia sensação de febre e dor à deglutição.
- Refere ter tido lesão semelhante há 5 anos.

Exame Objetivo

- Apresentava lesões bolhosas e erosivas de cor vermelha na mucosa jugal bilateralmente, fundo do vestibulo do 4º quadrante e região posterior da língua. Lesões cobertas por pseudomembrana de cor nacarada.
- Com febre de 38,1°C. Sem outras alterações sistémicas.



Figura 1. Apresentação inicial após a formação de pseudomembranas.



Figura 2. Apresentação inicial após a formação de pseudomembranas.



Abordagem

- Amoxicilina+Ac. Clavulânico + Fluconazol + analgesia; hemograma+serologias virais; evicção de alimentos picantes
- Após 1 semana: melhoria da tumefação da face mas mantinha lesões dolorosas. Análises bem. Biopsaram-se lesões.
- Antes do resultado histológico teve agudização com dor e agravamento das lesões. Excluído quadro infeccioso optou-se por iniciar corticoterapia tópica com betametasona e sistémica com prednisolona.
- Resultado histopatológico e imunohistoquímico: Pênfigo Vulgar. Pediu-se TC de corpo que excluiu síndrome paraneoplásica e encaminhou-se a consulta de Doenças Autoimunes para ajuste de terapêutica imunossupressora.
- Após terapêutica numa primeira fase com deflazacorte 90mg/dia, azatioprina 50mg/dia e ciclosporina 300mg/dia, obteve-se estabilização das queixas intraorais com deflazacorte 30mg/dia e azatioprina 100mg/dia.



Figuras 5 e 6. Apresentação após medicação sistémica com o quadro estabilizado.

DISCUSSÃO: Sendo uma doença potencialmente fatal (mortalidade de 5 a 15% se não tratada), o correto diagnóstico e a substituição de uma terapêutica eficaz são fundamentais na redução da morbidade e no prognóstico. O conhecimento da sua apresentação e uma biópsia das lesões com recurso a exames imunohistoquímicos são fundamentais para o diagnóstico. Por ter um tratamento difícil de ajustar, com riscos importantes devido à imunossupressão e efeitos adversos, estes doentes devem ser seguidos num contexto hospitalar em centros com experiência em doenças autoimunes.