

ruipelele@gmail.com

2

Mais do que lesões orais: um caso de pênfigo vulgar

Autores: Rui Leal Félix^{1,2,3}, Duarte Pereira da Cruz^{1,2,3}, Ana Augusto^{1,2,3}, Raquel Magalhães⁴, Alexandra Lóio^{2,3,5}, Francisco Salvado^{2,3,6}

Filiação: 1 – Interno de Formação Especializada em Estomatologia, Unidade Local de Saúde de Santa Maria (ULSSM); 2 – Clínica Universitária de Estomatologia; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 4 - Instituto Português de Oncologia do Porto; 5 - Assistente Hospitalar, ULSSM; 6 - Assistente Hospitalar Graduado Sênior, Diretor do Serviço de Estomatologia, ULSSM

Introdução: O pênfigo vulgar é uma doença autoimune bolhosa rara, caracterizada pela produção de autoanticorpos contra as desmogleínas 1 e 3.

- Em 90% dos casos as lesões orais são a manifestação inicial.
- Evoluem de bolhas transitórias para erosões persistentes e dolorosas.
- Pode atingir a mucosa genital, nasal, faringolaríngea, ocular e pele.
- Fenótipo mucocutâneo com alta morbidade e necessidade de abordagem multidisciplinar.

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Homem, 50 anos

- Antecedentes: dislipidemia, insulinoresistência, ossificação pulmonar dendrítica.
- Quadro inicial: odinofagia intensa, disfagia, ulcerações dolorosas orais e genitais, com perda de 30 kg em 2 meses.
- Exame objetivo: 95 kg; lesões erosivas na mucosa labial, jugal, palato mole, língua e gengiva; envolvimento genital, faringolaríngeo e couro cabeludo.

MCDT's

- Exames complementares: painel autoimune e serologias sem alterações de relevo.
- Endoscopia digestiva alta e baixa: sem alterações de relevo.
- Biópsia oral e peniana → compatíveis com pênfigo vulgar.
- Anticorpos anti-desmogleína 3 >200 U/mL.
- Anticorpos anti-desmogleína 1 <20 U/mL.

Abordagem Terapêutica

- Suporte nutricional: dieta mole e fria + suplementação oral.
- Terapêutica tópica oral: dexametasona diluída (0,5 mg diluído em 5 mL de água), lidocaína gel (20 mg/mL).
- Terapêutica tópica genital: betametasona + ácido fusídico (1 mg/g).
- Terapêutica tópica couro cabeludo: clobetasol (0,5mg/g).
- Corticoterapia sistémica: prednisolona oral (50 mg/dia).
- Imunomodulação: rituximab 1.000mg IV - 2 administrações intervaladas 14 dias. Irá fazer próxima administração após 6 meses.

D5 Internamento

1 mês pós-terapêutica

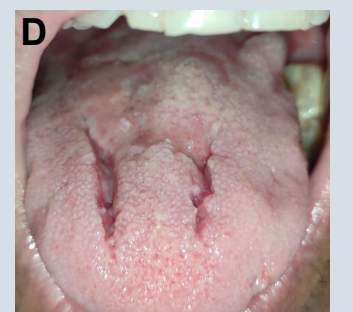
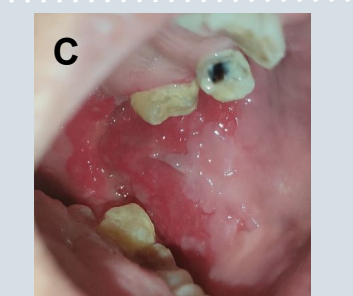
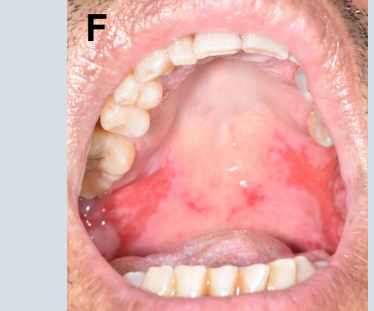
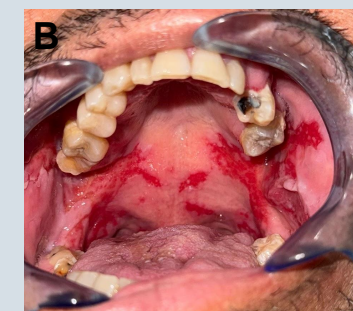


Fig.1 Imagem clínica no dia 5 de internamento (a, b, c e d) e 1 mês após início da terapêutica (e, f, g, h)

Discussão e Conclusões: As lesões orais são frequentemente a primeira evidência clínica do pênfigo vulgar. Elevada morbidade, com impacto nutricional, funcional e psicológico.

Diagnóstico precoce exige biópsia e serologia dirigida (anti-desmogleínas).

O tratamento deve ser multimodal, integrando:

- Imunossupressão sistémica .
- Medidas locais de controlo sintomático.
- Vigilância clínica rigorosa e multidisciplinar.

Este caso reforça a importância da abordagem precoce, integrada e dirigida no pênfigo vulgar para controlo eficaz da doença.

Bibliografia:

- Hertl, M., & Sitaru, C. (2025, July 18). *Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis of pemphigus*. In J. J. Zone (Section Editor) & A. O. Ofori (Deputy Editor), *UpToDate*. Literature review current through August 2025.
- Schmidt, E., Kasperkiewicz, M., & Joly, P. (2019, September 7). *Pemphigus*. *Lancet*, 394(10201), 882-894.
- Altman, E. M. (2020, December). *Novel therapies for pemphigus vulgaris*. *American Journal of Clinical Dermatology*, 21(6), 765-782.
- Kasperkiewicz, M., Ellebrecht, C. T., Takahashi, H., Yamagami, J., Zillikens, D., Payne, A. S., & Amagai, M. (2017, May 11). *Pemphigus*. *Nature Reviews Disease Primers*, 3, 17026.
- Hébert, V., Hamwi, S., Tancrede-Bohin, E., Quéreux, G., Pham-Ledard, A., Caux, F., Tedbirt, B., Lefebvre, A., Cordel, N., Alexandre, M., Viguier, M., Jeudy, G., D'Incan, M., Debarbieux, S., Brue, A., Duvert-Lehembre, S., Fenot, M., Seta, V., Ingen-Housz-Oro, S., Lepelletier, C., & Joly, P. (2025). Optimizing pemphigus management with rituximab and short-term relapse predictors. *JAMA Dermatology*, 161(4), 399-405.