



**UNIVERSIDADE ESTADUAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS, TECNOLOGIA E SAÚDE – CCTS
CAMPUS VIII – PROFESSORA MARIA DA PENHA
CURSO DE ODONTOLOGIA**

THAYLA REGINA CORRÊA RIBEIRO

**PÊNFIGO VULGAR EM CAVIDADE BUCAL:
RELATO DE CASO E MANEJO EM PACIENTE JOVEM**

**Araruna/PB
2021**

THAYLA REGINA CORRÊA RIBEIRO

**PÊNFIGO VULGAR EM CAVIDADE BUCAL:
RELATO DE CASO E MANEJO EM PACIENTE JOVEM**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Departamento do Curso de Odontologia da Universidade Estadual da Paraíba, como requisito parcial para obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

Área de concentração: Estomatologia.

Orientador: Prof. Me. Sérgio Henrique Gonçalves de Carvalho.

É expressamente proibido a comercialização deste documento, tanto na forma impressa como eletrônica. Sua reprodução total ou parcial é permitida exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, desde que na reprodução figure a identificação do autor, título, instituição e ano do trabalho.

R484p Ribeiro, Thayla Regina Correa.
Pênfigo vulgar em cavidade bucal: relato de caso e manejo em paciente jovem [manuscrito] / Thayla Regina Correa Ribeiro. - 2021.
22 p. : il. colorido.

Digitado.
Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) - Universidade Estadual da Paraíba, Centro de Ciências, Tecnologia e Saúde, 2022.
"Orientação : Prof. Me. Sérgio Carvalho, Coordenação do Curso de Odontologia - CCTS."

1. Pênfigo Vulgar. 2. Doença autoimune. 3. Odontologia. I.
Título

21. ed. CDD 617.6

THAYLA REGINA CORRÊA RIBEIRO

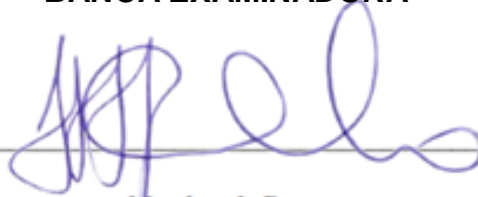
**PÊNFIGO VULGAR EM CAVIDADE BUCAL:
RELATO DE CASO E MANEJO EM PACIENTE JOVEM**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Departamento do Curso de Odontologia da Universidade Estadual da Paraíba, como requisito parcial para obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

Área de concentração: Estomatologia.

Aprovada em: 21/12/2021.

BANCA EXAMINADORA



Prof. Me. Sérgio Henrique Gonçalves de Carvalho (Orientador)
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)



Prof. Dr. Dmitry José de Santana Sarmiento
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)



Prof. Dr. Gustavo Gomes Agripino
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)

Aos meus pais e irmãos por todo zelo e amor durante toda minha vida, DEDICO.

“Cumpra o pequeno dever de cada momento; faz o que deves e está no que fazes.” (São Josemaria Escrivá)

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 - (A) Exame clínico intraoral evidenciando lesões ulceradas em assoalho lingual; (B) Lesões ulceradas em mucosa do lábio superior; (C) Lesões ulceradas em região de mucosa jugal; (D) Lesões oculares..... 12

Figura 2 - Aspecto clínico intraoral evidenciando quadro de gengivite descamativa..... 12

Figura 3 - (A) Biópsia incisional realizada na região de mucosa de lábio inferior; (B) Biópsia incisional realizada em região lateral de língua..... 13

Figura 4 – Aspecto histopatológico. Destacamento do epitélio devido à formação fendas intraepiteliais, coloração em H.E..... 14

Figura 5 - Aspecto histopatológico. Destacamento do epitélio devido à formação fendas intraepiteliais, coloração em H.E..... 14

Figura 6 - Remissão das lesões em cavidade oral após corticoterapia..... 15

Figura 7 – (A) Exame clínico intraoral após desmame, evidenciando recidiva das lesões orais em região retromolar. (B) Exame clínico intraoral após desmame, evidenciando recidiva das lesões orais em região retromolar..... 16

Figura 8 – (A) Lesões ulceradas apenas na região de gengiva; (B) Lesões ulceradas apenas na região retromolar..... 17

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

DIF	Imunofluorescência Direta
Dsg 1	Desmogleína 1
Dsg 3	Desmogleína 3
H.E	Hematoxilina e Eosina
IIF	Imunofluorescência Indireta
PV	Pênfigo Vulgar

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	9
2	RELATO DE CASO	11
3	DISCUSSÃO	17
4	CONSIDERAÇÕES FINAIS	19
	REFERÊNCIAS	20

RESUMO

Pênfigo Vulgar é uma doença bolhosa mucocutânea crônica de origem autoimune que está relacionado à produção de autoanticorpos patogênicos contra importantes componentes da adesão celular, caracterizando a formação de bolhas flácidas que se rompem facilmente e originam erosões e/ou úlceras dolorosas de difícil cicatrização. O presente trabalho teve por objetivo relatar o caso de um paciente jovem com pênfigo vulgar em cavidade bucal e apresentar o protocolo de tratamento empregado para a tentativa de resolubilidade do caso. Paciente do sexo masculino, 30 anos de idade, feoderma, compareceu à clínica de estomatologia queixando-se de múltiplas lesões dolorosas por toda a cavidade bucal. De frente as informações obtidas, exame clínico minucioso e positividade ao teste de Nikolsky, foi constatada hipótese diagnóstica de pênfigo vulgar. Para dar sequência ao processo investigativo, realizou-se biópsia incisional para análise histopatológica que confirmara o diagnóstico. Foi definido uso de prednisona como corticoide de primeira escolha associado à um corticoide tópico, visando aliviar a sintomatologia diante às extensas lesões bucais. Devido à presença de dor, sangramento, ulcerações e ao proeminente envolvimento da cavidade bucal característico da doença, estas doenças vesículo-bolhosas são um grande desafio para o cirurgião-dentista.

Palavra-chave: Pênfigo Vulgar. Doença autoimune.

ABSTRACT

Pemphigus vulgaris is a chronic mucocutaneous bullous disease of autoimmune origin that is related to the production of pathogenic autoantibodies against important components of cell adhesion, characterizing the formation of flaccid blisters that rupture easily and originate erosions and/or painful ulcers that are difficult to heal. This paper aims to report the case of a young patient with pemphigus vulgaris in the oral cavity and present the treatment protocol used to try to resolve the case. Male patient, 30 years old, pheoderma, attended the stomatology clinic complaining of multiple painful lesions throughout the oral cavity. Faced with the information obtained, thorough clinical examination and positivity to Nikolsky's test, the diagnostic hypothesis of pemphigus vulgaris was confirmed. To continue the investigative process, an incisional biopsy was performed for histopathological analysis that confirmed the diagnosis. The use of prednisone was defined as the first choice corticoid associated with a topical corticosteroid, aiming to relieve the symptoms due to the extensive oral lesions. Due to the presence of pain, bleeding, ulcerations and the prominent involvement of the oral cavity characteristic of the disease, these vesiculobullous diseases are a great challenge to the dental surgeon.

Keywords: Pemphigus Vulgaris. Autoimmune disease.

1 INTRODUÇÃO

O sistema imune é responsável por defender o organismo, sendo formado por uma rede de órgãos, tecidos e células especializadas na função de defesa. Os anticorpos são glicoproteínas produzidas pelos plasmócitos para proteger o indivíduo de agentes agressores, no entanto, em alguns casos ocorre uma falha de reconhecimento imune e uma resposta é direcionada ao próprio organismo promovendo um intenso processo inflamatório nos mais variados órgãos. As patologias promovidas a partir desta condição são chamadas de doenças autoimunes que a exemplo do pênfigo, consiste numa doença mucocutânea crônica grave (CARLI *et al.*, 2011).

O pênfigo é uma doença bolhosa autoimune crônica que afeta a pele e as membranas mucosas, e está relacionado a produção de autoanticorpos patogênicos, geralmente da classe IgG, contra importantes componentes da adesão celular, as proteínas dos desmossomos (desmogleínas 1 e 3), comprometendo a adesão intraepidérmica, levando à acantólise e formação de vesículas, bolhas flácidas que se rompem facilmente e erosões dolorosas na pele e/ ou mucosas (CURA *et al.*, 2020; KASPERKIEWICZ *et al.*, 2018; PORRO *et al.*, 2019).

Esta formação de autoanticorpos contra componentes dos desmossomos é considerada o principal processo na etiopatogênese do pênfigo, além do importante papel da imunidade humoral e imunidade celular. Ainda, a literatura atual tende a reconhecer a inter-relação genética e ambiental como condicionantes da resposta autoimune que desencadeia o pênfigo (KASPERKIEWICZ *et al.*, 2018; MAGALHÃES *et al.*, 2021)

Aoki *et al.* (2005), em pesquisa notou a influência de fatores genéticos, ambientais (como medicamentos, dieta e vírus, entre outros) e imunológicos, que podem induzir ou impactar a doença (MAGALHÃES *et al.*, 2021; PORRO *et al.*, 2019).

O termo pênfigo, em sua especificidade, parece ter sido regido no século XVIII pelo médico-botânico francês Boissier de Sauvages de la Croix (1706-1767). Croix utilizou o termo justamente para caracterizar um caso de erupção bolhosa, de curta duração. Posteriormente, o conceito foi reformulado por Johann Ernst Wichmann (1740-1802), que concebeu o seu significado contemporâneo, definindo-o como uma enfermidade bolhosa “crônica” (MAGALHÃES *et al.*, 2021).

As principais formas são o pênfigo vulgar (PV) e o pênfigo foliáceo (PF), mas nas últimas décadas também foram descritas formas não clássicas de pênfigo: pênfigo paraneoplásico, pênfigo vegetante, pênfigo herpetiforme e IgA-pênfigo. Contudo, o pênfigo vulgar é a principal forma clínica de pênfigo, correspondendo a aproximadamente 70% dos casos e também é considerada a forma mais grave da doença (MAGALHÃES *et al.*, 2021; PORRO *et al.*, 2019).

O PV é uma doença rara, a incidência de indivíduos afetados é de 0,1 – 0,5 a cada 100.000 pessoas por ano. No Brasil, há focos endêmicos de PV nas regiões Centro-Oeste (Brasília, DF) e Sudeste (Ribeirão Preto, SP). Estudos apresentam dados quanto à evolução da incidência de PV no Brasil e no Reino Unido que aumentou na última década (PORRO *et al.*, 2019).

Esta doença pode ocorrer em qualquer idade, porém se manifesta principalmente em adultos entre a quarta e sexta década de vida. Curiosamente, em alguns países do Oriente Médio e no Brasil, o início da doença é mais precoce: um estudo brasileiro estimou que 17,7% dos casos ocorrem antes dos 30 anos (FERREIRA *et al.*, 2013; PORRO *et al.*, 2019).

Lesões bucais são as primeiras manifestações em 50%-70% dos casos e ocorrem em 90% dos pacientes durante o curso da doença. São caracterizados por erosões dolorosas sendo as áreas mais afetadas: mucosa bucal e palatina, lábios e gengivas. As erosões são múltiplas e apresentam-se em diferentes tamanhos e formas irregulares que se estendem periféricamente, e geralmente há um atraso na reepitelização. Estas lesões orais dificultam a alimentação, prejudicando o estado geral e nutricional do paciente (PORRO *et al.*, 2019).

Os antígenos envolvidos no PV são as desmogleínas 1 (Dsg1) e 3 (Dsg3), que são glicoproteínas transmembrana, parte integrante dos desmossomos da família das caderinas, responsáveis pela adesão intercelular do epitélio estratificado escamoso. A fisiopatologia básica do pêfigo é a inibição da função adesiva das desmogleínas por autoanticorpos, o que leva à formação de bolhas (PORRO *et al.*, 2019).

Pacientes com PV com apenas autoanticorpos Dsg3 apresentam a forma mucosa da doença. Por sua vez, os pacientes com autoanticorpos Dsg1 e Dsg3 apresentam a forma mucocutânea. Em quase todos os portadores de PV é possível observar no exame anticorpos (IgM ou IgG, normalmente) e componentes do sistema complemento (normalmente C3) nos espaços intercelulares entre as células epiteliais. No entanto, o mecanismo pelo qual a ligação de autoanticorpos às desmogleínas leva à acantólise, permanece incerto (PORRO *et al.*, 2019).

Os métodos mais amplamente usados para detectar autoanticorpos de pêfigo incluem imunofluorescência direta (DIF) e indireta (IIF), imunoprecipitação, imunoblotting e ensaio de imunoabsorção enzimática (ELISA) (PORRO *et al.*, 2019).

O diagnóstico do PV é baseado em características clínicas e histopatológicas, sendo necessário o exame de um espécime de biópsia com coloração em hematoxilina-eosina e imunofluorescência direta para confirmação, já que as bolhas não duram muito tempo na boca e a biópsia das erosões muitas vezes não permite o diagnóstico conclusivo. Sendo assim, a imunofluorescência direta é o método mais preciso para o diagnóstico do pêfigo mucoso (ALCAIDE-MARTÍN *et al.*, 2010; CURA *et al.*, 2020; PORRO *et al.*, 2019).

O sinal de Nikolsky, caracterizado pelo descolamento epidérmico causado por pressão mecânica na borda de uma bolha ou pele normal, geralmente está presente no pêfigo vulgar e representa clinicamente acantólise ou perda de adesão celular, porém não é específico para o diagnóstico clínico do PV (PORRO *et al.*, 2019).

O tratamento é realizado através do uso de medicamentos sistêmicos (orais ou intravenosos), como os corticosteroides sistêmicos, por se tratarem de doenças mucocutâneas graves com morbimortalidade significativa e deve ser iniciado o mais precocemente possível, visando atingir e manter a remissão da doença. Frequentemente, os corticosteroides são utilizados em associação a imunossupressores para um melhor controle da doença nos casos mais persistentes (BLACK; MIGNOGNA; SCULLY, 2006; PORRO *et al.*, 2019).

O objetivo da terapia farmacológica para o PV é reduzir a resposta inflamatória e a produção de autoanticorpos. Porém, a utilização em longo prazo de corticosteroides sistêmicos gera efeitos colaterais significantes (GREGORIOU *et al.*, 2015; MIGNOGNA; FORTUNA; LEUCI, 2009). Segundo Gregoriou *et al.* (2015), encontrar um agente que poupe o uso de esteroides é um dos grandes focos das pesquisas recentes; no entanto, as evidências continuam inconclusivas, sendo Azatioprina e Micofenolato de Mofetila os imunossupressores de primeira linha de escolha para tratamento livre de esteroides. Assim, os corticosteroides continuam como padrão ouro para o tratamento do PV.

Segundo Pavlic *et al.* (2014), a laserterapia (LTBP) tem sido amplamente utilizada como uma alternativa ou modalidade complementar para o tratamento do PV. O objetivo seria o aumento do conforto durante atividades diárias como falar, dormir, mastigar, engolir e utilizar próteses dentárias e também, reduzir a gravidade dos surtos sintomáticos da doença.

Desse modo, o pênfigo vulgar é uma doença crônica, com períodos de remissão e exacerbação, que sem tratamento adequado pode ser fatal, pois uma extensa área da pele pode perder sua função de barreira epidérmica, levando à perda de fluidos corporais, desnutrição e infecções secundárias. Vale salientar ainda que a infecção bacteriana secundária é uma das complicações mais comuns e pode evoluir para choque séptico (PORRO *et al.*, 2019).

Destarte, este relato de caso objetivou analisar os aspectos clínicos, histopatológicos e manejo terapêutico de um paciente jovem com pênfigo vulgar, enfatizando o curso clínico da doença, forma terapêutica e a resposta ao tratamento proposto.

2 RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 30 anos de idade, feoderma, compareceu a clínica de estomatologia com queixa de múltiplas lesões dolorosas por toda a cavidade oral presentes há aproximadamente 4 meses, além de dificuldade para mastigar, odinofagia e disfagia.

Foi relatado pelo mesmo uma longa busca por um diagnóstico, bem como tratamentos sem sucesso, sendo lançado como possível diagnóstico eritroplasia.

Ao exame físico inicial foi observado múltiplas lesões que se estendiam por diversos sítios da cavidade oral, principalmente em língua, mucosa do lábio inferior, assoalho e gengiva, além de lesões oculares e na mucosa palpebral (Figura 1A, 1B, 1C e 1D).

Figura 1 - (A) Exame clínico intraoral evidenciando lesões ulceradas em assoalho lingual; **(B)** Lesões ulceradas em mucosa do lábio superior; **(C)** Lesões ulceradas em região de mucosa jugal; **(D)** Lesões oculares.



Fonte: Arquivo pessoal.

As lesões orais apresentavam-se como erosões e úlceras de extensões variáveis, de leito sanguinolento, associadas a forte ardor e dor. Observou-se ainda o desprendimento do epitélio perilesional quando tracionado, revelando sinal de Nikolsky presente. As alterações gengivais apresentavam-se como extensas erosões de leito avermelhado, associadas a áreas de forte descamação e por vezes ulceração, sendo desta forma classificado com gengivite descamativa (Figura 2).

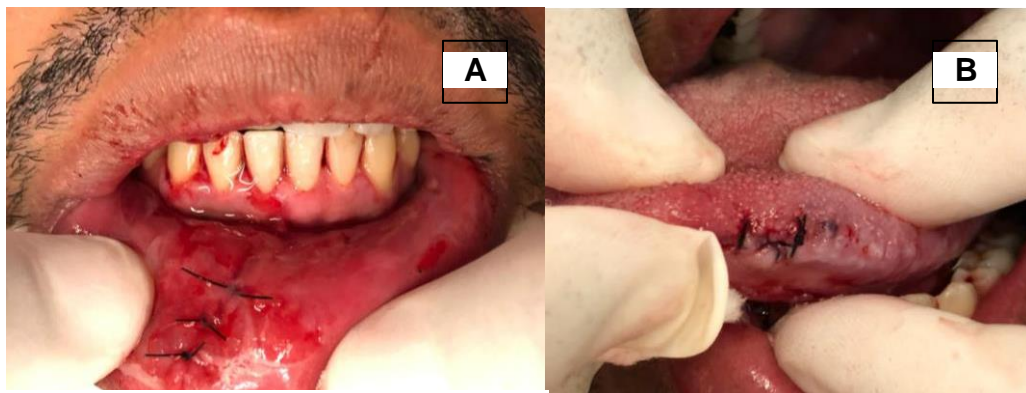
Figura 2 - Aspecto clínico intraoral evidenciando quadro de gengivite descamativa.



Fonte: Arquivo pessoal.

Defronte as informações obtidas, exame clínico minucioso e positividade ao teste de Nikolsky, foi constatado a hipótese diagnóstica de pênfigo vulgar. Para dar sequência ao processo, realizou-se biópsia incisional das lesões, que é fundamental para fechar um diagnóstico preciso e correto, e posteriormente encaminhamento para análise histopatológica (Figura 3A e 3B).

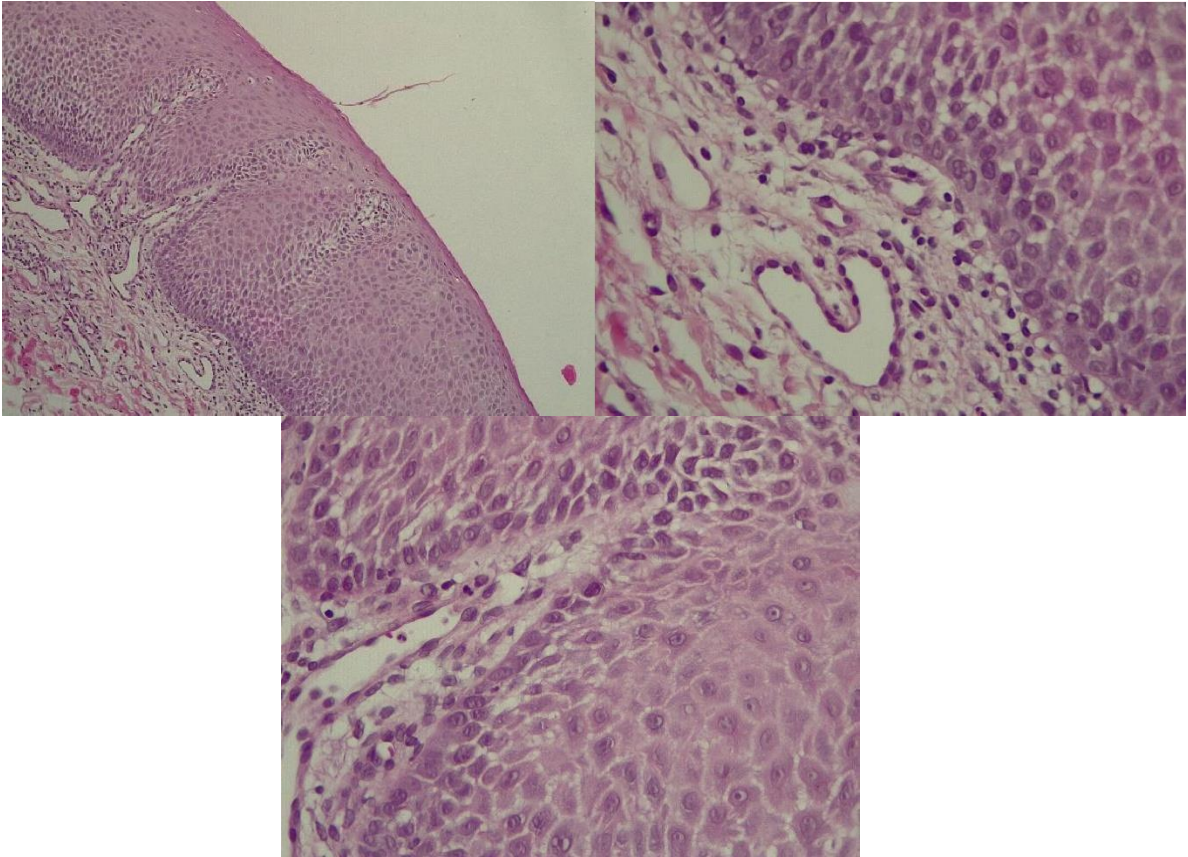
Figura 3 - (A) Biópsia incisional realizada na região de mucosa de lábio inferior; **(B)** Biópsia incisional realizada em região lateral de língua.



Fonte: Arquivo pessoal.

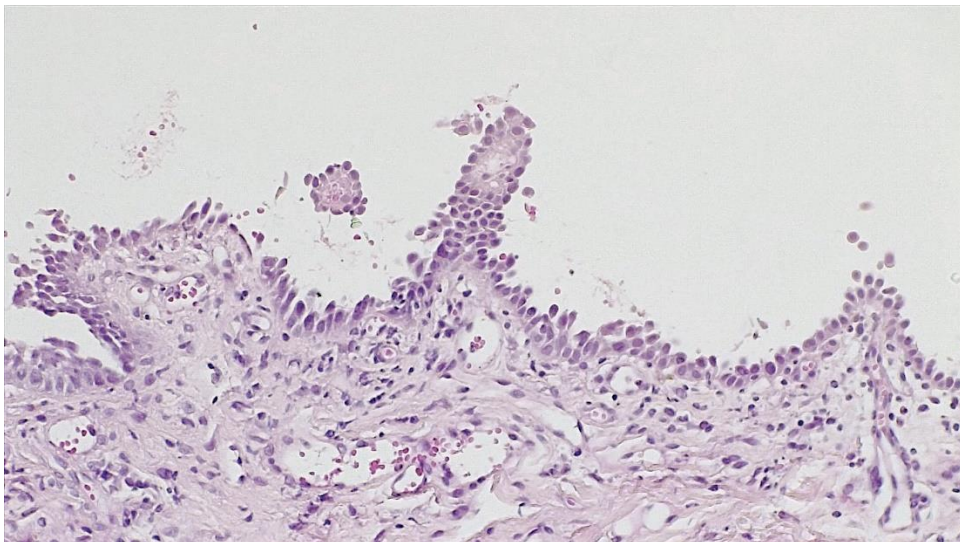
O laudo histopatológico realizado através do exame microscópico de cortes corados em hematoxilina e eosina, evidenciaram fragmento de mucosa oral revestido por epitélio pavimentoso estratificado paraceratinizado exibindo a presença de fenda intraepitelial (Figura 4), e ainda células arredondadas acantolíticas no interior da fenda. As papilas conjuntivas exibem uma a duas camadas de ceratinócitos das camadas basais e suprabasais. A lâmina própria subjacente é constituída por tecido conjuntivo fibroso denso exibindo intensa vascularização, com vasos sanguíneos de tamanhos e formatos distintos, estando a maioria destes congestionados. Na região de submucosa evidenciou-se ácinos mucosos e ductos salivares. Áreas de exsudato hemorrágico completam o quadro microscópico avaliado, determinando o diagnóstico de pênfigo vulgar.

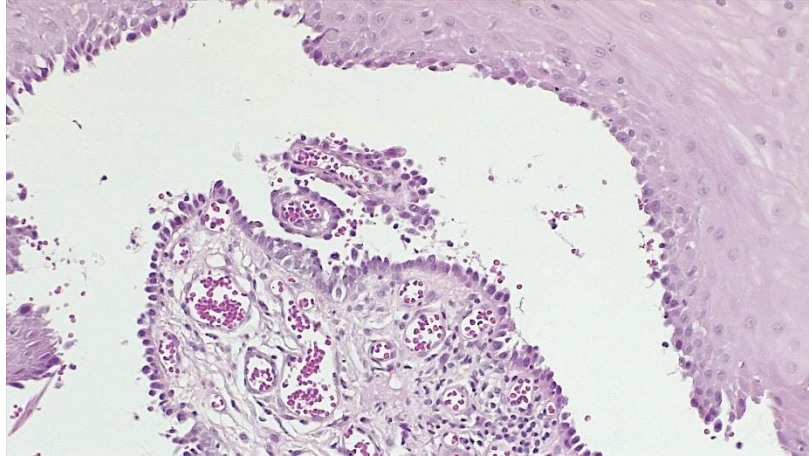
Figura 4 – Aspecto histopatológico. Destacamento do epitélio devido à formação fendas intraepiteliais, coloração em H.E.



Fonte: Arquivo pessoal.

Figura 5 - Aspecto histopatológico. Destacamento do epitélio devido à formação fendas intraepiteliais, coloração em H.E





Fonte: Arquivo pessoal.

Devido o quadro clínico apresentado e diagnóstico final de pênfigo vulgar, optou-se como protocolo terapêutico a associação do corticoide tópico e sistêmico para um melhor e maior controle das lesões orais, buscando obedecer todos os critérios preventivos para controle das funções orgânicas gerais do paciente que pudessem sofrer alterações mediante à conduta terapêutica adotada, principalmente o índice glicêmico, controle de pressão arterial e funções hepática e renal.

É possível ter monitoramento de tais funções gerais do paciente a partir de exames laboratoriais como, hemograma, coagulograma, TGO/TGP, glicemia em jejum, dosagem de cortisol, hemoglobina glicada, ureia, creatinina e ácido úrico. Vale salientar que os mesmos foram devidamente solicitados ao paciente. Além destas, foi observado criteriosamente possíveis variações de pressão arterial.

A corticoterapia tópica foi realizada com o uso de solução de betametasona com bochechos com 5 ml, três vezes ao dia, por duas semanas. Já a terapia sistêmica foi iniciada com uso de 40 mg de prednisona por dia, ingerida pela manhã, durante duas semanas.

Ao seu retorno, após 3 semanas, o paciente apresentou remissão total da doença (Figura 6A, 6B, 6C e 6D). Diante o quadro apresentado, optou-se pela permanência da dose por mais uma semana, antes de iniciar-se o desmame.

Figura 6 - Remissão das lesões em cavidade oral após corticoterapia.

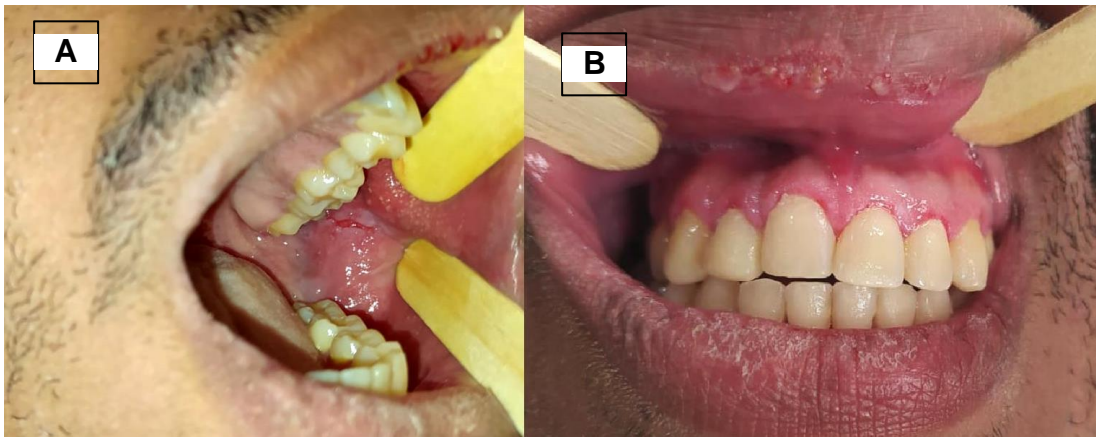


Fonte: Arquivo pessoal.

Para o desmame foi programado uma redução semanal com doses intercaladas, obtendo avaliações semanais do quadro clínico e mensais do quadro geral do paciente, onde sucedia-se a dose maior da semana anterior com a redução em 10 mg, intercalando-as, de modo que se chegasse a uma dose de controle entre 10 e 5 mg/dia. Salienta-se que a terapia tópica foi mantida até o paciente iniciar a dose de manutenção de 5mg/dia.

Entretanto, observou-se retorno das lesões de forma mais focal, principalmente em gengiva e na região retromolar quando estabelecia-se uma dose controle de 5mg/dia (Figura 7A e 7B). Desta forma foi determinado retorno na terapiade uso tópico e sistêmico, desta vez com dose de 20mg/dia por duas semanas, sendo considerada nova avaliação clínica e laboratorial do paciente.

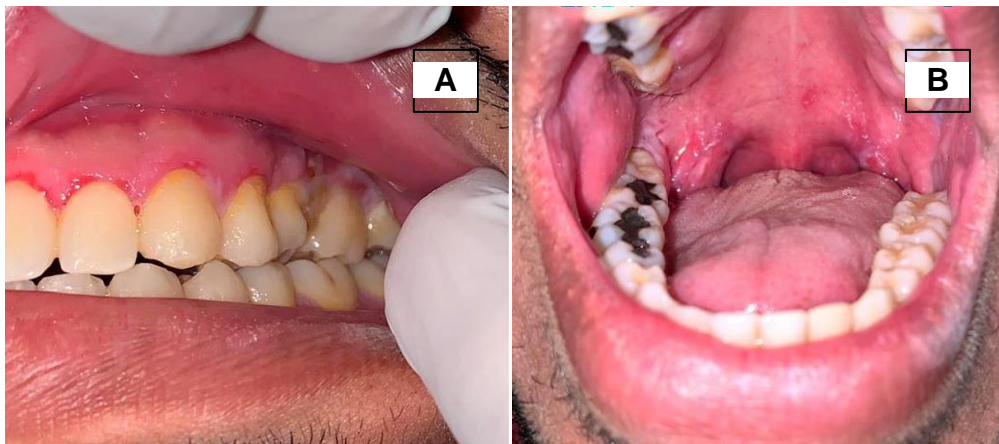
Figura 7 – (A) Exame clínico intraoral após desmame, evidenciando recidiva das lesões orais em região retromolar. **(B)** Exame clínico intraoral após desmame, evidenciando recidiva das lesões orais em gengiva.



Fonte: Arquivo pessoal.

Após três semanas, foi observado remissão das lesões, sendo assim iniciado novo desmame, porém sem sucesso ao chegar em uma dose de 5mg/dia, determinando desta forma a dose de controle de 10 mg para avaliação do quadro (Figura 8A e 8B).

Figura 8 – (A) Lesões ulceradas apenas na região de gengiva; **(B)** Lesões ulceradas apenas na região retromolar.



Fonte: Arquivo pessoal.

Ao acompanhamento periódico deste paciente, o mesmo ainda apresenta boa regulação das funções hepática e renal, além da cardiovascular, não se observando ainda alterações próprias da corticoterapia de longa duração como, edema nas extremidades, face lunar e hipertricose.

Pelo histórico de remissões e recidivas das lesões optou-se pelo uso contínuo de clobetasol 0,5 mg, 4 vezes ao dia enquanto se observar lesões, com proervação mensal.

3 DISCUSSÃO

O presente relato, descreve o caso de Pênfigo Vulgar (PV) em paciente jovem, descrito na literatura como uma condição autoimune vesículo-bolhosa que representa uma das doenças de um grupo heterogêneo de mucodermatoses com manifestações clínicas extremamente relevantes que podem acarretar grandes impactos na qualidade de vida dos indivíduos, e influenciar até sua vida em sociedade e seu bem-estar físico e psicológico (SULIMAN *et al.*, 2011).

As lesões bucais causadas pelo PV são dolorosas e aparecem na forma de úlceras e/ou erosões de difícil cicatrização. A formação das bolhas é resultante de uma produção inadequada de autoanticorpos pelo sistema imunológico do paciente, na qual o fator desencadeante continua desconhecido, isto posto, mais estudos são necessários. Devido a estrutura superficial destas, muito pouco se observam integras na cavidade bucal, tal qual foi evidenciado no caso em questão (ALCAIDE- MARTÍN *et al.*, 2010; BERNABÉ *et al.*, 2005).

Segundo Ramos e Silva *et al.* (2011), a maioria dos pacientes portadores de PV apresentam a mucosa bucal como o sítio primário de comprometimento, tendo como principais sítios de acometimento, a mucosa jugal, palato mole e lábios, enquanto outros sítios como a gengiva inserida são menos acometidos e quando, se apresentam sob a forma de gengivite descamativa, corroborando com o quadro clínico relatado, onde observou-se os sinais clássicos da doença e o histórico de comprometimento primário em cavidade bucal.

O PV geralmente não é reconhecido de imediato, podendo ter diagnóstico diferencial com outras doenças que apresentam manifestações clínicas semelhantes, como estomatite herpética, ulcerações aftosas recorrentes, líquen plano erosivo e penfigóide cicatricial (RAMOS *et al.*, 2011; KNEISEL; HERTL, 2011).

O diagnóstico do PV baseia-se nas manifestações clínicas, manobra do sinal de Nikolsky presente, achados citopatológicos (células de Tzanck) e histopatológicos de rotina (H.E) e exames de Imunofluorescência direta e indireta (ALCAIDE-MARTÍN *et al.*, 2010; MIGNOGNA; FORTUNA; LEUCI, 2009; WEINBERG, INSLER, CAMPEN, 1997; SCIUBBA, 2011).

A conduta adotada no presente relato foi realizar a biópsia incisional da mucosa bucal, em sítios com presença de ulceração, seguida de análise histopatológica pelo método da coloração com Hematoxilina e Eosina. Nos exames histopatológicos de rotina, observa-se a separação intraepitelial característica, acima da camada de células suprabasais do epitélio, podendo deixar toda a camada superficial do epitélio descamada, sendo assim, apenas as células basais permanecem ligadas à membrana basal. Caracteriza-se, também, pela perda dos anexos intercelulares, deixando as células da camada espinhosa do epitélio separadas, tal característica denomina-se acantólise. Esta separação faz com que células fiquem soltas, apresentando-se arredondadas, sendo chamadas de células de Tzanck. No tecido conjuntivo subjacente normalmente é observado infiltrado de células inflamatórias crônicas. Quando a imunofluorescência direta faz-se necessária, é possível detectar autoanticorpos aderidos ao tecido do paciente (MIGNOGNA, FORTUNA, LEUCI, 2009; WEINBERG, INSLER, CAMPEN, 1997; SCIUBBA, 2011). Tais características assemelham-se às apresentadas na análise histopatológica do relato de caso, consolidando o diagnóstico estabelecido de pênfigo vulgar.

O protocolo terapêutico a ser empregado vai depender da gravidade dos achados clínicos e da progressão e extensão da doença. Por serem doenças autoimunes e de caráter crônico, o tratamento é realizado com o uso de corticosteroides que apresentam ação anti-inflamatória e imunossupressora, sendo

usados inicialmente em doses mais elevadas para controle da doença, com posterior redução ao longo do tratamento de forma assistida (SCHMIDT; ZILLIKENS, 2013; MURRELL *et al.*, 2015). O tratamento do PV varia entre utilização de corticoides sistêmicos e/ou tópicos, associados ou não a outros agentes imunossupressores (GREGORIOU *et al.*, 2015; WEINBERG, INSLER E CAMPEN, 1997).

Como relatado por Ramos *et al.* (2011) e Daniel *et al.* (2014), a terapia sistêmica é utilizada em casos mais severos ou quando não se observa melhora do quadro com o tratamento tópico.

A Prednisona é o corticoide de escolha, sendo utilizada até que se obtenha a redução da severidade da doença. Deve-se haver a diminuição progressiva da dosagem ao longo do acompanhamento até que se tenha completa remissão das lesões, diminuindo, dessa forma, sua recorrência (Ramos *et al.*, 2011; Daniel *et al.*, 2014). Sendo assim, a dose prescrita varia a depender do momento clínico da doença.

Já o tratamento tópico é mais indicado quando são observadas lesões bucais mais restritas e brandas, e pode ser realizado através da utilização do Propionato de Clobetasol (0,05%) em gel ou elixir, bochechos de Betametasona elixir (0,1 mg/ml) ou por meio de injeções intralesionais de Triancinolona suspensão (RAMOS *et al.*, 2011). No presente caso, a utilização do betametasona elixir (0,1 mg/ml) foi realizada em associação ao corticoide sistêmico, prednisona, para um melhor controle da doença, visando aliviar a sintomatologia do paciente diante às extensas e sintomáticas lesões orais.

Vale ressaltar que o paciente durante todo o tratamento está sendo avaliado por meio de exames hematológicos e controle de pressão arterial e até o presente momento, não foi apresentado nenhum efeito colateral devido ao uso prolongado de corticoide sistêmico.

Segundo Silva *et al.* (2016), o controle das lesões bucais representa um desafio terapêutico, pois costumam ser recalcitrantes e cicatrizam mais lentamente que lesões em pele. O principal objetivo durante a fase de proervação é manter a doença sob controle com uma dosagem mínima do corticoide sistêmico e/ou tópico (ABDOLSOMADI *et al.*, 2007).

Devido à presença de dor, sangramento, ulcerações e ao proeminente envolvimento da cavidade bucal característico da doença, pacientes com doenças vesículo-bolhosas são um desafio para o cirurgião-dentista, dificultando a prestação de serviços odontológicos e a reabilitação bucal destes pacientes (ISERI *et al.*, 2009).

O paciente em questão encontra-se no momento em fase de acompanhamento com uso de corticoide tópico para manutenção do quadro.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

As lesões bucais podem ser a manifestação clínica primária ou o único sinal indicativo de uma doença mucocutânea autoimune. Por isso, o cirurgião-dentista tem papel fundamental em seu diagnóstico, uma vez que esse profissional é geralmente o primeiro a ser consultado por pacientes que desenvolvem lesões agudas na região orofacial. Neste caso, o diagnóstico definitivo do PV foi obtido a partir de uma associação dos achados clínicos e histopatológicos, e o perfil clínico do paciente foi semelhante ao da literatura. Adicionalmente, o paciente avaliado exibiu recidivas das lesões bucais reforçando que as mesmas são de difícil controle.

REFERÊNCIAS

- ABDOLSOMADI HR, ABDOLLAHZADEH S, VAZIRI PB, BEHESHTI A, SHAFIGH E, VAHEDI M. **Epidemiology of Pemphigus in Tehran, Iran: A 20-Year Retrospective Study**. J Dent Res Dent Clin Dent Prospects. 2007;1(3):108-113.
- ALCAIDE-MARTÍN, A.; GALLARDO-PÉREZ, M.; CASTILLO-MUÑOZ, R.; FERNÁNDEZ, M.; HERRERA-CEBALLOS, E. **Epidemiologic Study of 20 Cases of Pemphigus at Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria de Málaga, Spain**. Actas Dermos, v.101(6), p.524-533, 2010.
- BERNABÉ, D.; MORAES, N.; CORREIA, C.; FURUSE, C.; CRIVELINI, M. **Tratamento do pênfigo vulgar oral com corticosteróides tóxico e sistêmico associados a dapsona e pentoxifilina**. Revista de Odontologia da UNESP, v.34, n.1, p.49-55, 2005.
- BLACK, M.; MIGNOGA, M.; SCULLY, C. **Pemphigus vulgaris**. Oral Diseases, v.11, p.119–130, 2005.
- CARLI, J.; SOUZA, P.; WESTPHALEN. F.; ROZZA, R., SILVA, S.; LINDEN, M.; TRENTIN, M.; MORAES, N. **Pênfigo e suas variações**. Portal Metodista, 2011.
- CURA, M. J.; TORRE, A. C.; CUETO SARMIENTO, K. Y.; BOLLEA GARLATTI, M. L.; RIGANTI, J.; PUGA, M, C.; MAZZUOCCOLO, L. D. **Pemphigus Vulgaris: A Retrospective Cohort Study of Clinical Features, Treatments, and Outcomes**. Elsevier España, S.L.U, Actas Dermosifiliogr;111(5):398---407, 2020.
- DANIEL BS, MURRELL DF. **Management of pemphigus**. F1000 Prime Reports. 2014; 6(32):1-4.
- FERREIRA, J.; ARAÚJO, P.; SALIBA, M.; CONSOLARO, R.; GARBÍN, C. **Pemphigus vulgaris in adolescence: a case report**. Int. J. Odontostomat, v.7,n.02, p.215-220, 2013.
- GREGORIOU, S.; EFTHYMIU, O.; STEFANAKI, C.; RIGOPOULOS, D. **Management of pemphigus vulgaris: challenges and solutions**. Clinical, Cosmetic and Investigation Dermatology, v.8, p. 521–527, 2015.
- ISERI, U.; OZÇAKIR-TOMRUK, C.; GURSOY-MERT, H. **Treatment of Epulis Fissuratum with CO2 Laser and Prosthetic Rehabilitation in Patients with Vesiculobullous Disease**. Photomedicineand Laser Surgery, v.27, n.04, 2009.
- KASPERKIEWICZ, M.; ELLEBRECHT, C.; TAKAHASHI, H.; YAMAGAMI, J.; ZILLIKENS, D.; PAYNE, A.; AMAGAI, M. **Pemphigus**. Nat Rev Dis Primers. Author manuscript;3: 17026, 2018.

KNEISEL A, HERTL M. **Autoimmune bullous skin diseases - part 1: clinical manifestations.** J Dtsch Dermatol Ges. 2011;9(10):844-857.

MAGALHÃES, S. M; CASTRO, D. E. **Estigmas, pesquisas e embates: uma história do pênfigo brasileiro, séculos XIX e XX.** História, Ciências, Saúde – Manguinhos, Rio de Janeiro, v.28, n.1, p.101-122, 2021.

MIGNOGA, M.; FORTUNA, G.; LEUCI, S.; **Oral pemphigus.** Minerva Stomatol, v.58, p.501-518, 2009.

MURRELL DF, MARINOVIC B, CAUX F, PROST C, AHMED R, WOZNIAK K, *et al.* **Definitions and outcome measures for mucous membrane pemphigoid: Recommendations of an international panel of experts.** J Am Acad Dermatol. 2015; 72(1):168-174.

PAVLIC, V.; ALEKSIC, V.; ZUBOVIC, N.; VESELINOVIC, V. **Pemphigus Vulgaris and Laser Therapy: crucial role of dentists.** Med Pregl, v.1-2, p.38-42, 2014.

PORRO, A. M.; SEQUE, C. A.; FERREIRA, M. C.; SIMÕES, M. M.; ENOKIHARA, S. **Pemphigus vulgaris.** An Bras Dermatol, 94(3):264-78, 2019.

RAMOS-E-SILVA M, FERREIRA A, JACQUES CMC. **Oral involvement in autoimmune bullous diseases.** J Clin Dermatol. 2011;29:443-454.

SCIUBBA J. J. **Autoimmune oral mucosal diseases: clinical, etiologic, diagnostic and treatment considerations.** Dental Clinics of North America, v. 55,p. 89-103, 2011.

SCHMIDT E, ZILLIKENS D. **Pemphigoid diseases.** Lancet. 2013;381(9863):320-332.

SILVA, C.; SILVA, A.; MEURER, M.; MODOLO, F.; GRANDO, L. J. **The Importance of a Multidisciplinary Team to Management the Manifestations of Pemphigus Vulgaris: Eight Case Reports.** OHDM, v.15, n.03, p.1-6, 2016.

SULIMAN NM, ÅSTRØM AN, ALI RW, SALMAN H, JOHANNESSEN AC. **Oral mucosal lesions in skin diseased patients attending a dermatologic clinic: a cross-sectional study in Sudan.** BMC Oral Health. 2011;11:24.

WEINBERG, M.; INSLER, M.; CAMPEN, R. **Mucocutaneous features of autoimmune blistering diseases.** Oral and Maxillofacial Surgery, v.84, n.05, november, 1997.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a **Deus**, que com sua grandiosa misericórdia e bondade me conduziu durante estes cinco anos de graduação, não me deixando sozinha em nenhum instante, me fazendo perseverar diante de cada obstáculo e pela confiança depositada a mim em cuidar de pessoas.

A **Marcos Ribeiro** e **Grace Ribeiro**, meus pais, por toda dedicação e apoio, por serem minha fonte de energia e meu alicerce. Tudo foi por vocês.

Aos meus irmãos **Marcos William** e **Bárbara Ricelly**, que sempre foram presentes, torcendo por minha felicidade e acreditando no meu sucesso.

Ao meu namorado, **Mikael Diniz**, pela paciência, apoio e companheirismo principalmente nesta reta final.

À minha prima-irmã, **Luana Corrêa** (*in memoriam*), que acompanhou minha luta diária em ter que morar longe, e que me aguardava as sextas-feiras ao retornar para casa, com alegria, afirmando que eu nunca estava só. Queria que estivesse aqui ainda partilhando da vida.

Ao meu orientador, **Prof. Sérgio Carvalho**, que desde o início do curso me deu a oportunidade de coordenar e integrar um dos projetos de extensão mais renomados da UEPB – Campus VIII, o NACC. Não haveria pessoa melhor para me orientar neste trabalho.

Aos amigos conquistados durante a graduação, que fizeram dessa caminhada mais leve e alegre, em nome de **Victor Guimarães** e **Lucas Maynart** e de modo muito especial, a **Rebeca Gomes** e **Bruna Rocha**, que estiveram comigo em todos os momentos, somando, sendo cuidado e extensão do meu lar. Ainda, **Mirelly Balbino**, com quem dividi moradia, e se tornou uma irmã para a vida. Obrigada por tudo que pudemos compartilhar durante esses anos, fui agraciada por tê-los junto a mim.

Aos amigos de coração que foram força, escape e muitos sorrisos nos momentos de fraqueza, dúvida e medo: **Edson Gouveia**, **Pedro Vinícius**, **Elbert Oliveira**, **Ana Laura**, **Luzia Rabelo**, **Bruna Coutinho** e **Santiago Gertudes**.

Aos intercessores, na qual eu sei que Deus levantou para que suas orações me alçassem em graça e sabedoria não somente nessa jornada, mas em todas as áreas da minha vida: **Juliana Neto**, **Vanessa Ribeiro** e **Gustavo Viana**.

Por fim, e não menos importante, aos pacientes que por mim passaram, contribuindo de forma enriquecedora para a minha formação.