Rev. Port. de Est. e Cir. Maxilofac.
31 (1) 21-25 1990

PÊNFIGO VULGAR
A propósito de Um caso Clínico

Paula Sequeiros*, Alvimira Brito**,
Luis Duarte***, Maria Margarida Dias****

RESUMO: Neste trabalho iremos apresentar um caso clínico de Pênfigo Vulgar. Abordar-se-ão aspectos clínicos, citológicos e imunológicos deste caso.

O Pênfigo Vulgar é uma doença rara que tem, e daí o grande interesse para a nossa especialidade, expressão oral muito frequente (90-100% dos casos). É, das várias doenças caracterizadas pela formação de vesículas e bolhas, a mais grave, com uma taxa de mortalidade de cerca de 90% sem tratamento e que baixou para 30 a 40% com a corticoterapia.

Palavras — Chave: Doença Auto-Ímune, Acantólise, Bolha Intra-Epitelial, Corticoterapia/Plasmaferese

O Pênfigo Vulgar é uma doença dermatológica rara que tem, e daí o grande interesse para a nossa especialidade, expressão oral muito frequente (90-100% dos casos) (2) É, das várias doenças caracterizadas pela formação de vesículas e bolhas, a mais grave, com uma taxa de mortalidade de cerca de 90% sem tratamento e que baixa para 30-40% com a corticoterapia.

Antes de vos apresentar o caso penso que terá interesse fazer uma breve revisão teórica do tema.

Definição

O termo Pênfigo refere-se a um grupo de doenças auto-imunes caracterizadas pela formação de bolhas intra-epiteliais na pele e mucosas e cuja variante clínica mais grave e mais frequente é o Pênfigo Vulgar.

Incidência e Prevalência

- 0,5 a 3,2 novos casos/ano em cada 100 000 habitantes. (2)
- afecta igualmente ambos os sexos
- normalmente afecta o grupo 40-60a de idade. (4)

Etiologia e Fisiopatologia

A causa do pênfigo é desconhecida, tendo-se feito diversas pesquisas no sentido de idenficar quaisquer factores etiológicos, nomeadamente tóxicos, virais, metabólicos ou enzimáticos.

Sabemos que o pênfigo faz parte das doenças auto-imunes. Neste caso, por factores desconhecidos, aparecem no soro destes doentes auto-Ac

* Interna Complementar Estomatologia HPV
** Assistente Hospitalar de Estomatologia HPV
*** Assistente Hospitalar de Cirurgia Maxilo-Facial do H.S.José
**** Interna Complementar de Dermatologia do H. Curry Cabral

dirigidos para a substância intercelular das células epiteliais da pele e mucosas. (2) A fixação destes Ac vai promover a lise das ligações intercelulares (desmosomas) com formação de "fendas" intra-epiteliais, imediatamente acima da camada basal.

Histológicamente este fenómeno de perda das ligações intercelulares normais denomina-se acantólise e constitui a característica histológica mais importante do pênfigo.

Clínicamente, nos estádios iniciais, a epiderme poderá parecer normal, no entanto esta destacar-se-á sobre as camadas subjacentes quando submetida a uma pressão tangencial, é o sinal de Nikolsky, característico mas não diagnóstico do pênfigo. O passo seguinte será o aumento destas fendas e formação de bolhas e vesículas que irão progressivamente aumentar acabando por se romper deixando grandes áreas de erosão.

Clínica

Apesar do pênfigo vulgar ser primeiramente uma doença dermatológica em cerca de 40% dos casos o atingimento da mucosa oral pode ser a manifestação inicial da doença, (1.2) precedendo em semanas ou meses as manifestações cutâneas. Na mucosa oral as bolhas são raramente observadas já que, pouco após a sua formação, dão lugar a erosões. Estas bolhas/erosões podem interessar qualquer região da mucosa bucal podendo aparecer quer isoladamente quer como uma erupção generalizada. Pode igualmente haver envolvimento da mucosa gengival dando origem a um quadro de gengivite descamativa.

Na pele vão aparecer bolhas tensas, de tamanhos variáveis, preferencialmente nos locais de pressão, que posteriormente se vão generalizar. Estas bolhas estão rodeadas por pele aparentemente normal, mas com sinal de Nikolsky positivo. O grau de prurido nestes doentes pode ir desde nulo a muito acentuado, especialmente quando da formação de novos grupos de bolhas. (2) A dor causada pela extensa desnudação da pele consequência do rompimento das bolhas, pode ser bastante intensa, comparável à dos queimados. (2)

As lesões curam normalmente sem cicatriz podendo-se observar por vezes uma hiperpigmentação transitória.

À medida que a doença vai progredindo o estado geral do doente vai-se deteriorando por diversos factores:

— dificuldade na alimentação
— perda de proteínas no exsudado
— infecções secundárias
— complicações do tratamento (corticoterapia)

Sem tratamento em 60-90% dos casos o doente acaba por morrer no espaço de meses a 1-2 anos.

Diagnóstico

- Clínica
- confirmado por

a) **biópsia:** M. O: Fendas ou bolhas intra-epiteliais imediatamente acima da camada basal. Ausência de sinais inflamatórios na pele que rodeia as lesões.

b) **imunofluorescência:** Deposição de marcador anti-IgG nos espaços inter-celulares da pele e mucosas afectadas em cerca de 100% dos doentes (aspectos de rede) (2).
Positivo para IgM e A em 30-50% dos casos (2)
Positivo para C3 em 50% dos casos. (2)

c) **esfregaços:** Colhidos de vesículas recém-rompidas: células de Tzanck (células isoladas ou grupos de células que são o resultado da perda de união intercelular).

Diagnóstico Diferencial

Faz-se com outras doenças que se manifestam por uma erupção vesiculobolhosa da pele e/ou mucosa oral

— dermatite herpetiforme
— eritema multiforme bolhoso
— líquen plano bolhoso
— epidermólise bolhosa
— penfigóide

Tratamento

— *corticóides*
— dose inicial de 120-300 mg/dia de prednisona até controlar as lesões, diminuindo-se depois progressivamente.

— *imunossupressores*
— metotrexato (25-100 mg/dia)
azatioprina (100-200 mg/dia)
ciclosfosfamida (100-200 mg/dia)

em conjugação com os corticóides numa tentativa de diminuir a dose destes para diminuir os seus efeitos secundários.

— *antibioticoterapia*
para combater infecções secundárias

— *plasmaferese*
nos casos mais graves para diminuir o título de auto-Ac circulantes
— manutenção do balanço hidro-electrolítico e calórico-proteico
— cuidados de enfermagem exaustivos

Passemos então à apresentação do nosso caso:

Trata-se de um doente internado na altura no serviço de Dermatologia do Hospital Curry Cabral e que foi enviado à nossa consulta extrena (Estomatologia do HPV) para observação e biópsia das lesões orais.

O interesse deste caso reside no facto de se tratar de um doente com um prognóstico bastante reservado com resistência à terapêutica corticóide mas que respondeu à plasmaferese, que constitui uma modalidade terapêutica relativamente recente e que, como já foi dito, é reservada para os casos mais graves.

Identificação

Paulo C, sexo masculino, 30 anos de idade, raça branca.

Motivo internamento

— erosões da mucosa oral e lesões genitais
— vesículas e bolhas cutâneas dispersas

Doença actual

— indivíduo saudável que, um ano antes do internamento, refere o aparecimento de "aftas" dolorosas na mucosa jugal e língua
— um mês mais tarde juntou-se a esse quadro o aparecimento de lesões com características semelhantes na mucosa genital
— quatro meses mais tarde surgem vesículas e bolhas cutâneas dispersas que evoluiram para a cura expontâneamente e se formavam em pele aparentemente sã
— quatro meses mais tarde surgem vesículas e bolhas cutâneas dispersas que evoluiram para a cura expontâneamente e se formavam em pele aparentemente sã
— foi diagnosticado um sindrome de Behcet tendo feito corticoterapia sem resultados
— duas semanas antes do internamento (Dezembro 88) dá-se agravamento das lesões cutâneas

Antecedentes Pessoais e Familiares

— não relevantes

Exame objectivo

Pele: extensa constituída por elementos vários (vesículas, bolhas, crostas dispersas pelo tegumento cutâneo algumas isoladas outras agrupadas. (fotografia 1 e 2)
Os elementos vesiculobolhoso têm conteúdo seroso e estão implantados em pele aparentemente sã.

Fig. 1

Fig. 2

Sinal Nikolsky negativo

Mucosa oral: erosões lineares, fundo limpo, hemorrágicas, na língua e face, interna dos lábios

Fig. 3

Fig. 4

Mucosa genital: pequena úlcera de 3 mm de diâmetro

Hipóteses diagnósticas

— dermatite herpetiforme
— pênfigo vulgar

Exames complementares

- *Biópsias*

Pele: exame MO: aspectos sugestivos de Pênfigo Vulgar (Fotografia 5)
imunofluorescência: positiva para IgG e C_3(Fotografia 6)

- *Teste de Tzanck* negativo

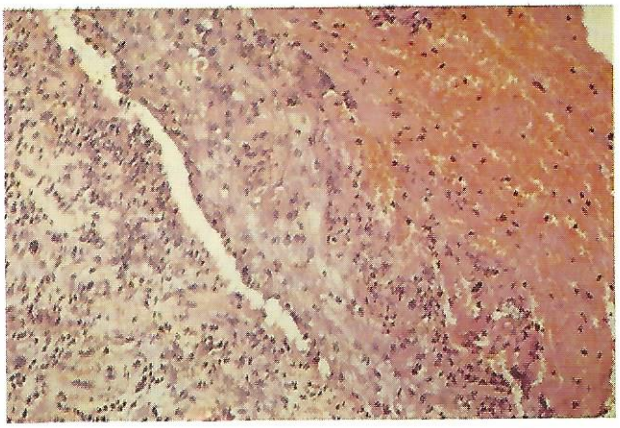

Fig. 5 — Microscopia óptica de biópsia de mucosa oral (observar presença de fenda intra-epitelial)

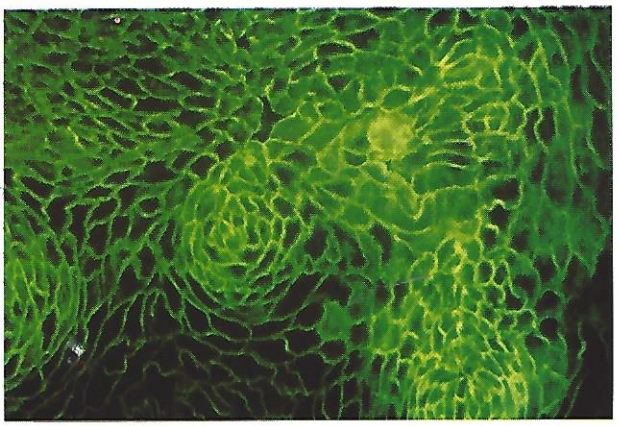

Fig. 6 — Imunofluorescência com marcadaor anti-Ig6

Terapêutica

— corticoterapia (resistência).
— azatioprina
— antibioticoterapia
— plasmaferese (7 sessões)

O doente alta após 3 meses de internamento apresentando as lesões orais e cutâneas quase todas cicatrizadas.

ABSTRACT

A case report of Pemphigus Vulgaris will be presented. We shall be looking at its clinical, citological and imunological aspects.

Pemphigus Vulgaris is a rare disease that has, nevertheless, a very common oral expression (90-100% cases). It has the worst prognosis of all the blistering diseases, with a mortality rate of 90% without treatment that dropped to 30 to 40% with corticosteroids.

Key-Words

Autoimmune Disease
Acantholysis
Intraepidermal Blister
Corticotherapy/Plasmapheresis

Bibliografia

1. Howard Popper, Robert Greer Jr. Pemphigus Vulgaris: Primary Oral Presentation with Defferential Diagnostic Guidelines
The International Journal of Periodontics and Restorative Dentistry 2/1982
2. Neil Korman. Pemphigus. Journal of the American Academy of Dermatology, June 1988
3. AHR Rowe. A Companion to Dental Studies. Vol 2. 1988
4. Internal Medicine for Dentistery (Section 12) 1983

Agradecimentos

Gostaríamos de agradecer a colaboração prestada pelo Serviço de Dermatologia do Hospital Curry Cabral na pessoa da sua Directora, Doutora Helena Lacerda, mediante protocolo estabelecido com o nosso Serviço.

Mais agradecemos também o estudo de Imunofluorescência da mucosa oral efectuada pela Doutora Fernanda Carvalho do Serviço de Nefrologia do mesmo Hospital.