

RELATO DE CASO**Eficácia do uso de corticosteroide sistêmico no tratamento do pênfigo vulgar oral***Therapeutic effectiveness of systemic steroid on oral pemphigus vulgaris treatment*

Victor Yuri Nicolau Ferreira¹; Tácio Candeia Lyra¹, Laudenice de Lucena Pereira², Marcelo Anderson Barbosa Nascimento², Lélia Batista de Souza², Paulo Rogério Ferreti Bonan¹

Resumo

Introdução: O pênfigo vulgar é uma doença autoimune, caracterizada pela presença de lesões ulcerativas e bolhosas em pele e mucosas. Os objetivos deste trabalho são relatar um caso de pênfigo vulgar oral, com ênfase no tratamento e abordar algumas características clínicas e histopatológicas da doença. **Relato de Caso:** Paciente do sexo masculino, 38 anos, feoderma, compareceu ao serviço especializado em diagnóstico oral da cidade de João Pessoa – PB, com queixa de múltiplas lesões ulceradas na cavidade oral, disfagia, disfonia e perda acentuada de peso com dois meses de evolução. As hipóteses foram pênfigo vulgar e pênfigoide das membranas mucosas. Foi realizada uma biópsia incisional na “túnica mucosa jugal”, na qual foi confirmado o diagnóstico de pênfigo vulgar. O tratamento de escolha, inicialmente, foi a administração sistêmica de prednisona 80 mg, cuja remissão das lesões ocorreu a partir das primeiras semanas e a dosagem reduzida gradativamente até a dose atual de 2,5 mg. **Conclusão:** Observou-se efetividade do tratamento de escolha após remissão de todas as lesões na cavidade oral.

Descritores: Pênfigo; Tratamento; Diagnóstico; Mucosa Oral.

Abstract

Introduction: Pemphigus vulgaris is an autoimmune disease characterized by ulcerative and bullous lesions on skin and mucous membranes. The aim of this paper is to report a case of oral pemphigus vulgaris, emphasizing the treatment and discuss some clinical and histopathologic features of this disease. **Case Report:** The patient is a 38-year-old male, feodermic, who was referred to a specialized service in oral diagnosis in the city of João Pessoa – Paraíba State, complains of multiple ulcerative lesions in the oral cavity, dysphagia, dysphonia, and marked weight loss. The diagnostic hypotheses were pemphigus vulgaris and mucous membrane pemphigoid. An incisional biopsy was performed on buccal mucosa and the diagnosis of the pemphigus vulgaris was made. Initially, the treatment of choice was systemic administration of prednisone 80 mg. In the first weeks, a remission of the oral lesions occurred. The dosage was gradually reduced to the current dose of 2.5 mg/day. **Conclusion:** Treatment was effective, once there was remission of all oral lesions.

Descriptors: Pemphigus; Treatment; Diagnosis; Mouth Mucosa.

Introdução

O pênfigo representa um grupo de doenças autoimunes e incomuns que se caracterizam pela presença de lesões bolhosas e ulceradas na pele e em mucosas⁽¹⁾. O termo “pênfigo” geralmente engloba quatro subtipos: vulgar, vegetante, eritematoso e foliáceo. Desses, o primeiro se destaca na Odontologia em razão da maior prevalência de acometimento da cavidade

oral (aproximadamente 70%). A doença é mais comum em indivíduos de meia idade e não há predileção por sexo⁽¹⁻²⁾. As lesões do pênfigo vulgar (PV) se desenvolvem em virtude de uma alteração no sistema imunológico do paciente, no qual ocorre a produção de autoanticorpos contra a desmogleína 1 e 3, proteínas encontradas nos desmossomos que auxiliam na adesão das células epiteliais. As lesões orais de PV, normal-

¹Universidade Federal da Paraíba(UFPB)-João Pessoa-PB-Brasil

²Universidade Federal do Rio Grande do Norte(UFRN)-Natal-RN-Brasil

Con lito de interesses: Não

Contribuição dos autores: VYNF concepção, planejamento e elaboração do manuscrito. TCL concepção, planejamento e elaboração do manuscrito. LPL orientação e planejamento do manuscrito. MABN planejamento e obtenção de dados importantes para elaboração do manuscrito. LBS orientação e obtenção de dados importantes para elaboração do manuscrito. PRFB orientação, planejamento e revisão.

Contato para correspondência: Victor Yuri Nicolau Ferreira

E-mail: nicolau.vy@gmail.com

Recebido:17/11/2015; **Aprovado:** 15/01/2016

mente, são os primeiros sinais dessa doença, antecedendo as lesões cutâneas. Além disso, são as lesões mais resistentes ao tratamento, sendo as últimas a sofrerem remissão⁽³⁻⁴⁾.

Clinicamente, o pênfigo vulgar oral é caracterizado pela presença de múltiplas e extensas ulcerações, cobertas por uma pseudomembrana, antecedidas por lesões bolhosas⁽²⁻⁴⁾. Vesículas e bolhas raramente são visualizadas na cavidade oral, em decorrência da fragilidade da camada epitelial que circunda a lesão bolhosa. Os locais mais acometidos são a “mucosa jugal”, ventre da língua e gengiva. O envolvimento da pele e de outras mucosas são frequentemente relatados^(1,5). As lesões são bastante dolorosas, e os pacientes costumam relatar dificuldade na mastigação, fonação e deglutição⁽⁴⁾.

Outras doenças, como o penfigoide das membranas mucosas, líquen plano e eritema multiforme normalmente apresentam características clínicas semelhantes, sendo bastante comum a presença de lesões ulceradas multifocais, por isso, devem sempre ser incluídas no diagnóstico diferencial do PV^(3,6).

Microscopicamente, é possível observar a presença de uma fenda intraepitelial, que ocorre como resultado da acantólise das células epiteliais. No interior da fenda, é possível visualizar múltiplas células dispersas e arredondadas, denominadas de células de *Tzanck*. O tecido conjuntivo subjacente costuma apresentar infiltrado inflamatório crônico. O diagnóstico clínico deve ser confirmado com o exame histopatológico e, em alguns casos, complementado com a imunofluorescência⁽²⁻⁷⁾. Exames sorológicos de imunofluorescência, principalmente a direta, podem ser utilizados para uma melhor confirmação diagnóstica. O tratamento de escolha é o uso de corticosteroides sistêmicos com ou sem associação com outras drogas imunorreguladoras como a azatioprina^(1-2,8). Inicialmente, altas doses do medicamento devem ser utilizadas, e a partir disso, deve ser reduzida gradativamente até a resolução das lesões. É importante que o paciente seja avaliado periodicamente em virtude das alterações que esses medicamentos podem induzir, como diabetes melito, osteoporose, alterações no humor e ulcerações no trato gastrointestinal^(2,4).

Os objetivos do nosso trabalho são destacar a eficácia da terapia adotada no caso descrito, bem como abordar as características clínicas e histopatológicas da doença.

Relato de Caso

Paciente D.S.M, sexo masculino, 38 anos, feoderma, compareceu ao serviço especializado em diagnóstico oral da cidade de João Pessoa-PB, queixando-se de “muitas feridas na boca que não cicatrizam e o impediam de se alimentar e escovar os dentes”. Durante a anamnese, o paciente relatou ter boa saúde geral, que as lesões surgiram sem causa aparente, apresentavam mais de 2 meses de evolução e prejudicavam sua qualidade de vida, por provocar bastante dor durante a fala e a alimentação, resultando em importante perda de peso. Durante o exame físico extraoral, não foram detectadas alterações dignas de nota. No exame intraoral, foram observadas múltiplas e extensas lesões ulceradas de bordas irregulares, por vezes, crateriformes na mucosa jugal bilateral, lábio inferior, palato mole e vestibulo da boca (Figuras 1-3).



Figura 1. Lesão ulcerada de contornos irregulares na mucosa do lábio superior. João Pessoa/PB, 2015



Figura 2. Lesão ulcerada extensa e de contornos irregulares na “túnica mucosa jugal”. João Pessoa/PB, 2015



Figura 3. Lesões ulceradas e erosivas no palato mole e região retromolar. João Pessoa/PB, 2015

O sinal de Nikolsky foi positivo, havendo a comprovação de fragilidade epitelial. Foi realizada uma biópsia incisional na mucosa jugal e o espécime foi enviado para análise histopatológica, sendo comprovada a presença de uma fenda intraepitelial com células de *Tzanck* em seu interior, e o tecido conjuntivo adjacente apresentava intenso infiltrado inflamatório crônico (Figura 4).

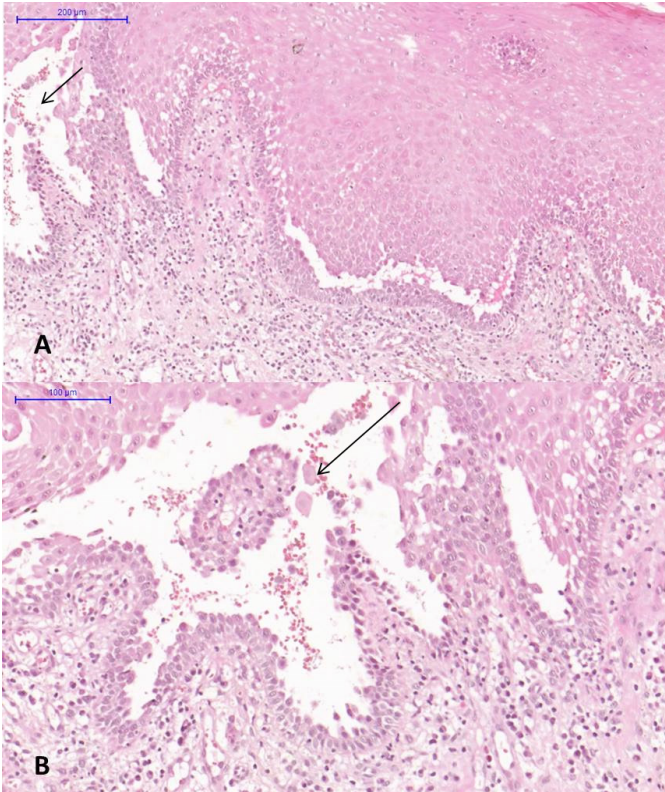


Figura 4. Aspecto histológico da lesão, demonstrando a presença de fenda intraepitelial (seta menor) e células de Tzanck no interior da fenda (seta maior). A – 100x, B- 400x (HE). João Pessoa/PB, 2015

De acordo com essas características clínicas e microscópicas, o diagnóstico de pênfigo vulgar foi definido.

Inicialmente, foi prescrito propionato de clobetasol a 0,05% em solução para bochecho 3 vezes ao dia, além de um comprimido ao dia de Azatioprina 50mg. O paciente fez uso da terapia por 3 semanas e retornou para atendimento, não apresentando significativa melhora. As medicações foram suspensas, e foi prescrito prednisona 80 mg ao dia, pela manhã. Em apenas duas semanas de tratamento, observou-se significativa melhora nas lesões e a partir disso a dose do medicamento foi sendo reduzida em 10 mg a cada 15 dias. O paciente se encontra em acompanhamento há mais de um ano, não apresenta efeitos colaterais, observados a partir de exames complementares ao tratamento com corticosteroide e,

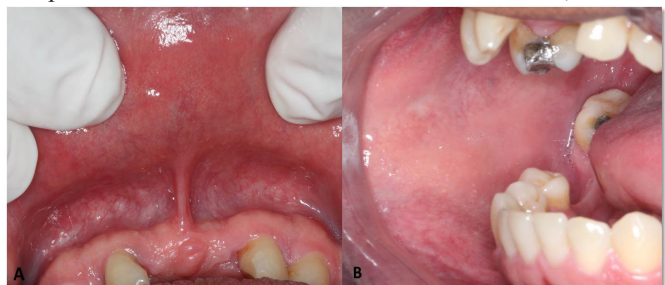


Figura 5. Aspecto clínico da túnica mucosa da boca do paciente, após 1 ano de tratamento com corticosteroide sistêmico. João Pessoa/PB, 2015

Conclusão

A terapia com corticosteroide sistêmico foi muito efetiva. Houve remissão de todas as lesões orais, cujo protocolo padrão é direcionado na progressiva redução das doses. Compete ao Cirurgião Dentista estar atento ao diagnóstico histopatológico adequado, a fim de que seja estabelecida uma terapia eficaz, e controle da doença.

Referências

1. Strowd LC, Taylor SL, Jorizzo JL, Namazi MR. Therapeutic ladder for pemphigus vulgaris: emphasis on achieving complete remission. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64(3):490-4. doi: 10.1016/j.jaad.2010.02.052.
2. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia oral e maxilofacial.* 3ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2009.
3. Venugopal SS, Murrell DF. Diagnosis and clinical features of pemphigus vulgaris. *Dermatol Clin.* 2011;29(3):373-80. doi: 10.1016/j.det.2011.03.004.
4. Regezi JÁ, Sciuba, JJ, Jordan RCK. *Patologia oral: correlações clinicopatológicas.* 6ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2013.
5. Robati RM, Rahmati-Roodsari M, Dabir-Moghaddam P, Farnaghi A, Mahboobi-rad F, Rahimi H, et al. Mucosal manifestations of pemphigus vulgaris in ear, nose, and throat; before and after treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67(6):e249-52. doi: 10.1016/j.jaad.2011.06.022.
6. Rebouças DS, Cerqueira LS, Costa TF, Ferreira TG, Naves RC, Zerbini LPS. Pênfigo vulgar a importância do conhecimento do cirurgião dentista para um correto diagnóstico. *Rev Bahiana Odontol.* 2015;4(3):174-81.
7. Shrivastava S, Nayak S, Nayak P, Sahu S. Oral Pemphigus Vulgaris: a case report. *IJSS Case Reports Reviews.* 2015;1(8):17-9. DOI: 10.17354/cr/2015/05.
8. Martin LK, Werth VP, Villaneuva EV, Murrell DF. A systematic review of randomized controlled trials for pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64(5):903-8. doi: 10.1016/j.jaad.2010.04.039..

Victor Yuri Nicolau Ferreira é graduando do Curso de Odontologia pela Universidade Federal da Paraíba. E-mail: nicolau.vy@gmail.com

Tácio Candeia Lyra é graduando do Curso de Odontologia pela Universidade Federal da Paraíba. E-mail: taciocanlyra@gmail.com

Laudenice de Pereira Lucena é cirurgiã dentista, doutoranda em Patologia Oral pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), vice coordenadora do curso de Odontologia do Centro Universitário de João Pessoa (UNIPÊ). E-mail: nicelucena@hotmail.com

Marcelo Anderson Barbosa Nascimento é cirurgião dentista, doutorando em Patologia Oral pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). E-mail: marcelo.mabn@gmail.com

Lélia Batista de Souza é cirurgiã dentista, doutora em Patologia Oral pela Universidade de São Paulo (USP), professora titular

o Departamento de Odontologia e coordenadora do Programa de Pós-Graduação em Patologia Oral da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). E-mail: leliabsouza@gmail.com

Paulo Rogério Ferreti Bonan é cirurgião dentista, doutor em Estomatopatologia pela Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), professor da disciplina de Estomatologia na Universidade Federal da Paraíba (UFPB). E-mail: pbonan@yahoo.com