

## PROTOCOLO DE ATENDIMENTO A PACIENTES ACOMETIDO POR PÊNFIGO VULGAR COM MANIFESTAÇÃO ORAL

Larissa Araújo Queiroz<sup>1</sup>Maria Emília Santos Pereira Ramos<sup>2</sup>

1. Bolsista PIBIC/FAPESB, Graduando em Odontologia, Universidade Estadual de Feira de Santana, e-mail: larissa07odonto@gmail.br

2. Maria Emília Santos Pereira Ramos, Departamento de Saúde, Universidade Estadual de Feira de Santana, e-mail: maemilia1@uol.com.br

Palavras chaves: Protocolo, Pênfigo Vulgar, Manifestações Orais

### INTRODUÇÃO

O pênfigo vulgar, apesar de sua baixa ocorrência no meio odontológico, é considerado uma patologia importante, já que pode ser fatal (FERREIRA *et al.* 2009). Em geral, a enfermidade tem início com lesões orais, que manifestam-se até dois anos antes da eclosão sistêmica da doença, onde a pele será acometida (SANTOS *et al.* 2009).

Sua etiologia não está totalmente definida, o que já se tem certeza é apenas o seu caráter imunitário (FERREIRA *et al.* 2009; NETA, CUNHA, SABÓIA 2003). Epidemiologicamente é consenso de que a faixa etária de 40 a 60 anos é a mais acometida (ARAÚJO, SIMÕES, ARAÚJO 2006; BOTO *et al.* 2008; CUNHA, BARRAVIEIRA 2009; MIZIARA, COSTA, MINITI 1994; NETA, CUNHA, SABÓIA 2003; SANTOS *et al.* 2009), bem como seu caráter prediletório por povos judeus e mediterrâneos (ARAÚJO, SIMÕES, ARAÚJO 2006; BOTO *et al.* 2008; CUNHA, BARRAVIEIRA 2009; FERREIRA *et al.* 2009; NUNES *et al.* 2005). Quanto sua predileção por determinado sexo, alguns autores afirmam não existir (CAZAL *et al.* 2004; CUNHA, BARRAVIEIRA 2009; SANTOS *et al.* 2009) enquanto que outros indicam maior predileção pelo sexo feminino (NETA, CUNHA, SABÓIA, 2003). Alguns chegando até a relatar percentuais estatísticos como os estudos de MIZIARA *et al.* (2003) que afirmam ser na proporção de 9 mulheres a cada 1 homem. Segundo MIZIARA *et al.* (2003) seus aspectos clínicos em geral, são lesões orais, vindo posteriormente a acometer a pele, onde as mesmas se apresentam na forma de vesículas e/ou bolhas claras, flácidas, com líquido fino e aquoso, que se rompem em um período rápido, resultando numa área desnuda e avermelhada. As lesões orais apresentam-se em forma de vesículas, bolhas solitárias ou múltiplas preenchidas por um líquido límpido, que pode ser turvo, purulento ou hemorrágico, pode apresentar também lesões erosivas ou ulceradas de dimensões variadas, frequentemente encontradas no palato, mucosa labial, mucosa jugal, ventre da língua e gengivas. (NETA, CUNHA, SABÓIA 2003). Observa-se ainda salivagem excessiva, halitose, ardor intenso, dificuldade de fonação e deglutição, sintomatologias essas que podem dificultar a vida dos pacientes acometidos por essa patologia.

O tratamento geralmente é realizado com corticoterapia sistêmica, mais o uso de terapias adjuvantes como antibióticoterapia, corticoterapia tópica e imunossuppressores, com o objetivo de regressão total das lesões e da sintomatologia, proporcionando assim uma melhor qualidade de vida aos pacientes (ANGELINI *et al.* 2006; NUNES *et al.* 2005; ROBISON, LOZADA-NUR 1997).

## **MATERIAL, MÉTODOS OU METODOLOGIA**

Foi realizado um estudo de corte seccional onde foram verificados todos os prontuários de pacientes que obtiveram como diagnóstico clínico e histológico de Pênfigo Vulgar, atendidos, no Centro de Referência de Lesões Bucais (CRLB) da Universidade Estadual de Feira de Santana, nos últimos 10 anos. Os pacientes que tiveram suas fichas levantadas foram convocados a retornarem a clinica da UEFS para acompanhamento clínico , a fim de avaliar estágios da doença, identificar o tratamento instituído, e acompanhamento das possíveis lesões bucais e de pele.

As atividades de pesquisa do projeto incluíram além do levantamento epidemiológico, construção de banco de dados para armazenar as informações coletadas, e confecção de material informativo, em forma de folder e de cartaz onde o público alvo será os cirurgiões-dentistas , pois o diagnóstico precoce favorece a melhor qualidade de vida dos indivíduos acometidos pelo pênfigo, o os pacientes na tentativa de facilitar a adesão e continuação do tratamento.

A partir dos prontuários, também foram obtidos dados sócio demográficos, referentes à idade, sexo, cor dos pacientes, características clínicas da lesão, localização das lesões, que confrontados com os encontrados na literatura já pesquisada, levando-se em conta os diagnósticos e os fatores relacionados.

Os instrumento de coleta de dados utilizados na revisão de literatura basearam-se na bibliografia atual, por meio de uma exaustiva revisão, através dos bancos de dados disponíveis (CAPES, MEDLINE, PubMed e outros), levando em consideração todas as questões que envolvem o tema, como, etiologia, epidemiologia, diagnóstico, tratamento e acompanhamento clínico.

## **RESULTADOS E/OU DISCUSSÃO**

A partir da revisão de literatura foi construído um protocolo de atendimento a paciente portadores de pênfigo vulgar com manifestações orais.

### **1. Diagnóstico**

- 1.1. Suspeita clínica : os pacientes relatam presença de lesões apresentam-se em forma de vesículas, bolhas solitárias ou múltiplas podendo conter líquido límpido, turvo, purulento ou hemorrágico, erosões ou úlceras de dimensões variadas que possuem um fundo eritematoso e uma membrana esbranquiçada. Estas úlceras sangram facilmente e tem sintomatologia dolorosa. Outros sintomas são salivação excessiva, halitose (odor de urina de rato), ardor intenso, dificuldade de fonação e deglutição. Atentar a sua maior frequência no palato, mucosa labial, mucosa jugal, ventre da língua e gengivas respectivamente.
- 1.2. Exame clínico: Manobras semiotécnica - Sinal de Nikolsky constitui-se em uma manobra semiológica que restringi o seu diagnóstico provável a um grupo variado de doenças que desprendem epitélio. Uma pressão é aplicada com o dedo e gaze ou borracha sobre a pele ou mucosa com aspecto de normalidade. Toda vez que a manobra desprender tecido aparentemente sadio concluímos que o resultado é positivo para o sinal de Nikolsky. Observa presença de lesões

a nível cutâneo, podem aparecer em todo corpo com maior frequência nas extremidades, como mãos e pés.

- 1.3. Diagnóstico diferencial: Quando lesões vesiculobolhosas e/ou mucocutâneas estão presentes estas devem ser diferenciadas das infecções virais e do eritema multiforme que são condições de natureza aguda. Também deve ser distinguido das úlceras aftosas recorrentes que cicatrizam e recorrem, no pênfigo vulgar as mesmas lesões tornam-se mais extensas. O envolvimento de extensas e diversas áreas da mucosa de revestimento da boca é outro fator determinante para seu o diagnóstico diferencial.
  - 1.4. Exame complementar: A biópsia, deve ser realizada, se possível, numa bolha intacta. A imunofluorescência direta tem sido utilizada para aumentar a sensibilidade do estudo anatomopatológico. Quando forem empregados a peça deve ter uma extensão adequada (punch 4 mm), bem como uma profundidade que represente epiderme e derme suficientes. Após o procedimento, o material pode ser imediatamente congelado em nitrogênio líquido ou colocado no meio de Michel. Também tem sido utilizada no acompanhamento da regressão da doença, para retirada da medicação .
2. Tratamento
- 2.1. Iniciar imediatamente o tratamento
  - 2.2. Terapêutica básica: Administração de prednisona por via oral 2mg/kg ao dia no pênfigo vulgar com o envolvimento das mucosas e da pele, quando as lesões orais são as únicas manifestações clínicas ou o indivíduo apresenta contraindicações relativas ao uso de corticosteroides, a dosagem é de 1 mg/kg ao dia. O uso do medicamento deve ser mantido por 4-6 semanas para alcançar um estado em que não apareça novas lesões e lesões anteriores tenham desaparecido (fase de controle); depois reduz-se gradualmente (10 mg a cada intervalo de dez dias), até alcançar 20 mg por dia. A partir desse momento em diante, o seguinte calendário deve ser empregado: 20 mg (6 meses), 10 mg (6 meses), 5 mg (6 meses); 2,5 mg (6 meses). A droga pode ser interrompida quando um estado de ausência de novas lesões foram observadas nos últimos doze meses. Dose máxima de 120 mg por dia.
  - 2.3. Terapias adjuvantes: Paciente com inúmeras recaídas e remissões mesmo em altas doses (acima de 120 mg/dia) associados com vários efeitos colaterais.
    - 2.3.1. Imunossupressão: Utilizada em associação com a prednisona, normalmente a dapsona na dose de 100 mg/dia.
    - 2.3.2. Terapia tópica: Corticosteróides tópicos aplicação de uma pasta a base de 0,1% acetato de triancinolona e lidocaína. quando não alcançada diminuição da sintomatologia dolorosa uso de pasta a base de dexametasona três vezes ao dia após as refeições
    - 2.3.3. Antibioticoterapia: Infecções secundárias

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A padronização de um protocolo de atendimento a pacientes acometido por pênfigo vulgar com manifestação oral é de suma importância para que os mesmos alcancem uma melhor qualidade de vida. Já que a patologia apresenta-se com baixa incidência e alta gravidade evidenciando a necessidade de constante atenção a mesma.

## REFERÊNCIAS

ANGELINI, G; BONAMONE, D; LUCCHESI A; FAVIA, G; SERPICO, R, MITTELMAN; A. et al. Preliminary data on Pemphigus vulgaris treatment by a proteomics-defined peptide: a case report. *JournalofTranslational*.

AOKI, V; LAGO,F;YAMAZAKI, M H ; SANTI, C. G. Significado do *epitopespreading*na patogênese dos pênfigos vulgar e foliáceo.*AnBrasDermatol*. V.83, n.2, p.157-61. 2008.

ARAÚJO, D. B; SIMÕES, C.C; ARAÚJO, R P C de. Manifestações bucais do pênfigo. *R. Ci. méd. biol., Salvador*, v. 5, n. 2, p. 181-187, mai./ago. 2006.

BERNABÉ, D.G.; MORAES, N.P.; CORREIA, C.M.; FURUSE, C.F.; CRIVELINI, M.M. Treatment of oral pemphigus vulgaris with topic and sistemic corticosteroid associated with dapsone and pentoxifylline. *RevOdontol UNESP*. V. 34, n.1, p. 49-55. 2005.

BOTO,A C F; GALHARDO, J ; RAMOS, M; NEVES, M H; COUTINHO, V S; NETO, A S; LEÇA, Ana. Pênfigo Vulgar - um caso pediátrico. *Acta PediatrPortv*.39, n.4, p.152-4 2008.

CAZAL, C; MORAES, E S de; COSTA, L J da ; MARCHI, M.Pênfigo Vulgar E Penfigóide Benigno De Mucosa Considerações Gerais E Relato De Casos. *RBPO*, 2004.

CUNHA, P R.; BARRAVIERA, S R C. S.. Dermatoses bolhosasauto-imunes.*An Bras Dermatol*. V.8, n42, p.111-24, 2009.

FERNANDES, N C. ; PEREZ M. Treatment Of Pemphigus Vulgaris And Pemphigus Foliaceus:Experience With 71 Patients Over A 20 Year Period\*. *Rev. Inst. Med. trop. S. Paulo*, v.43, n.1, p.:33-36, 2001.

FERREIRA, F A; FILIPPINI, P A; BELTRAME, M; GUIRRA, F R; BARRETO, M P. Manifestações Bucais dos Pênfigos Vulgar e Bolhoso. *Odontologia. Clín. -Científic., Recife*, v.8, n.4, p. 293-298, out./ dez., 2009.

FOX LP, PANDYA AG. Pulse intravenous cyclophosphamide therapy for dermatologic disorders. *DermatolClin* v.18, n.3, p.459-473, 2000. .

HEAPHY, M R.; ALBRECHT, J; WERTH, V P.Dapsone as a Glucocorticoid-Sparing Agent in Maintenance-Phase Pemphigus Vulgaris. *ARCH DERMATOL/VOL 141, JUNE 2005*.

JANET,L L .Pênfigo vulgar bucal precedido de lesiones cutâneas. Reporte de un caso.*Acta odontol. venez v.42 n.1 Caracas ene. 2004*

MIZIARA, I. D.; COSTA, E. G.; MINITI, A.O uso da Dapsona Associada à Prednisona no Tratamento do Pênfigo Vulgar. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. Vol. 60 / Edição 4 / Período: Outubro - Dezembro de 1994.

MIZIARA, I D ; FILHO, J A X; RIBEIRO, F C; BRADÃO, A L. Acometimento oral no pênfigo vulgar .*RBORL*,355 - Vol. 69 / Edição 3 / Período: Maio - Junho de 2003.

MOLERI ,A B.; JORDÃO, M B. ; RIBEIRO, D. M.C.; MOREIRA, L C.  
Lesões Orais Do Pênfigo Vulgar: A Importância Do Diagnóstico Precoce. Acta  
Scientiae Medica:V.1, n.2, p. 72-79; 2008.