

AS VARIEDADES E AS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DO PÊNFIGO: UMA ABORDAGEM DERMATOLÓGICA

Ciências da Saúde, Edição 121 ABR/23 / 27/04/2023

The varieties and clinical manifestations of pemphigus: a dermatological approach

REGISTRO DOI: 10.5281/zenodo.7872844

Guilherme Augusto Santana Silva¹; Nilla Vitória Ribeiro Campos²; Patrick Dionei Pereira de Moraes³; Giovanna Vieira Cortez⁴; Rayza Fernandes Pelegrine⁵; Ismat Karaja⁶; Luana Maria Costa Cartaxo⁷; Luana Melca Garcia Sampaio⁸; Karina Alves Magalhães⁹; Lucas Amaral Cunha¹⁰; Matheus Hermano Caldas¹¹; Francisco Herbert Rocha Custódio¹²; Carolina Maria Favarim Neujorks¹³; Sandro Martins de Sousa Filho¹⁴; Daniela Lins de Queiroz Campos¹⁵; Letícia Duarte de Oliveira¹⁶; Túlio Amaral Cunha¹⁷; Rhaymysom Jasmy Gomes Abreu¹⁸; José Joceilson Cruz de Assis¹⁹; Amanda Camurça de Azevedo²⁰; Matheus Souza Barbosa²¹; Ana Carolina Falcão Bezerra²²; Rebeca Guariento Rezende²³; Paula Barros Borges de Oliveira²⁴; Virna Maia Soares do Nascimento²⁵; Emanuela Lira Milhomem²⁶; Raul Medeiros de Siqueira²⁷; Igor Salgado Viana²⁸; Ana Karine Laranjeira de Sá²⁹; Eduarda Angelita Valduga Guareschi³⁰; Carolina Schuindt Muniz³¹; Vítor Andrade de Oliveira³²; Andressa Marins Do Carmo³³; Mylena Paula Paiva Nideck³⁴; Marcelo Nunes Guimarães³⁵; Sérgio Botelho Fiuza³⁶; Arnon Henrique Teschima Rezende³⁷; Luciana Fernandes Rover³⁸; Priscila Cristina Guterres Leite³⁹; Raison Túlio Nunes Cabral⁴⁰; Christiane de Sousa Martins⁴¹; Leonardo Wilner Barros Silva⁴²; Jose Songlei da Silva Rocha⁴³; Leonardo Francisco Ribeiro⁴⁴; Beatriz Matta Ferro Couri⁴⁵; Valentina Moraes Dias⁴⁶; Jardel Carneiro Araujo⁴⁷; Isa

Carla da Silva Jorge⁴⁸; Thamiris Reis Cardoso⁴⁹; Matheus Henrique Rocha Garcia⁵⁰; Matheus Nonato Dias⁵¹; Denilson Alves de Souza Júnior⁵²; Gabrielle Carotta⁵³; Hadassa Rocha Burnett⁵⁴; Aureliano Lopez Lira de Vasconcelos⁵⁵; Katia Aparecida Scarpari Bourdokan⁵⁶

Resumo

Introdução: Os pênfigos se tratam de dermatoses do tipo bolhosas, de caráter autoimune, ou seja o próprio organismo produz, inequivocamente anticorpos contra estruturas cutâneas, encarregadas pela adesão celular, a qual perdem está conexão, a qual ocorre ascensão de líquido e o desenvolvimento da bolha.

Objetivou-se descrever sobre os tipos de pênfigos e o curso clínico deste.

Metodologia: Trata-se de uma revisão bibliográfica fundamentada nas plataformas do SciELO, PubMed, Lilacs no período de janeiro á março, utilizando os seguintes descritores: dermatose, bolha e autoimunidade. Foram selecionados artigos e demais estudos que abordassem de modo atual e baseado em evidências o curso clínico do paciente portador de pênfigo, descartando estudos duplicados, ou seja, recuperados em mais de uma plataforma de dados, dissertações e relatos de caso. Resultados e Discussão: O pênfigos são de acometimento universal, e afetam frequentemente adultos, enquadrado como uma conjuntura de sucessão crônica e ilimitada, categorizada em diversas classes, com variabilidade de antígenos. A particularidade autoimune é voltada exclusivamente para os desmossomos, e de acordo com o tipo de anticorpo e antígeno relacionado este pode ser denominado pênfigo vulgar, vegetante, foliáceo, herpetiforme, paraneoplásico, induzido por fármacos ou do tipo IgA, a qual vão cursar com alguns atributos clínicos semelhantes e majoritariamente caracteres distintos que irão auxiliar a efetivar o diagnóstico diferencial e manejo adequado de cada enfermidade. Conclusão: O pênfigo é uma moléstia crônica que envolve alterações do sistema imunológico que majoritariamente manifestam lesões bolhosas, principalmente na mucosa bucal, posteriormente implicando demais mucosas e regiões cutâneas. Também, manifestando irregularidades que devem ser analisadas no diagnóstico diferencial.

Palavras-chave: Dermatose; Bolha; Autoimunidade; Pênfigo.

Abstract

Introduction: Pemphigus is a bullous type of dermatosis, of an autoimmune nature, that is, the body itself unequivocally produces antibodies against cutaneous structures, responsible for cell adhesion, which lose this connection, which causes the rise of liquid and the development of bubble. The objective was to describe the types of pemphigus and its clinical course. Methodology: This is a bibliographic review based on the platforms of SciELO, PubMed, Lilacs from January to March, using the following descriptors: dermatosis, blister and autoimmunity. Articles and other studies that addressed the clinical course of the patient with pemphigus in a current and evidence-based manner were selected, discarding duplicate studies, that is, retrieved from more than one data platform, dissertations and case reports. Results and Discussion: Pemphigus is universally affected, and often affects adults, framed as a conjuncture of chronic and unlimited succession, categorized into several classes, with variability of antigens. The autoimmune particularity is focused exclusively on the desmosomes, and according to the type of antibody and related antigen, this can be called pemphigus vulgaris, vegetante, foliaceus, herpetiform, paraneoplastic, drug-induced or IgA type, which will course with some similar clinical attributes and mostly distinct characters that will help to carry out the differential diagnosis and adequate management of each disease. Conclusion: Pemphigus is a chronic disease that involves changes in the immune system that mostly manifest bullous lesions, mainly in the oral mucosa, later involving other mucous membranes and skin regions. Also, manifesting irregularities that must be analyzed in the differential diagnosis.

Keywords: Dermatoses; Bubbles; Autoimmunity; Pemphigus.

Introdução

O pênfigo, é oriundo de um termo grego e condiz a bolha. Trata-se de um conjunto de patologias bolhosas autoimunes que abrangem a pele e as mucosas. Vesículas e bolhas incidem em dermatopatias, compondo parte

específica de um processo causal, como queimadura química ou física, efeito de toxinas, afecções bacterianas ou virais, ou a aparição cutânea pioneira e essencial (ABBAS, 2008).

O desenvolvimento do distúrbio bolhoso ocorre por vários meios, algumas originam-se nos anos iniciais de vida, de influência genética. No pênfigo, é mediado a síntese e liberação de autoanticorpos voltados contra antígenos desmossomais, as quais se encarregam pela conexão das células epiteliais. Destes antígenos, são incluídas as desmogleínas, glicoproteínas transmembrânicas desmossômicas. A disponibilidade destes são deletério e correspondem a classe IgG. Estes anticorpos que cursam com certas patologias associados às desmogleínas, resultam na acantólise e conseqüentemente depleção da ordem entre os queratinócitos, e origem as vesículas e bolhas (CIANCHINI, 2008). O seguinte artigo objetivou descrever sobre os tipos de pênfigos e o curso clínico que cada um destes possui.

Metodologia

Trata-se de um estudo qualitativo de revisão narrativa, direcionada para debater sobre o pênfigo. É constituída por uma análise ampla da literatura, isto é uma análise bibliográfica sobre as variedades e o curso clínico do pênfigo, foram recuperados artigos indexados nas bases de dados SciELO, PubMed, Scopus, Redalyc, Latindex, MEDLINE, Google Scholar e bibliografias renomadas na especialidade dermatológica durante o mês de janeiro de 2023, tendo como período de referência os últimos 15 anos.

Foram empregados os termos de indexação ou descritores pênfigo, dermatose, autoimunidade, isolados ou de forma combinada. O critério utilizado para inclusão das publicações era ter as expressões utilizadas nas buscas no título ou palavras-chave, ou ter explícito no resumo que o texto se relaciona à associação do pênfigo e suas manifestações clínicas. Os artigos excluídos não apresentavam o critério de inclusão estabelecido e/ou apresentavam duplicidade, ou seja, publicações recuperadas em mais de uma das bases de dados. Também foram excluídas dissertações e teses.

Após terem sido recuperadas as informações-alvo, foi conduzida, inicialmente, a leitura dos títulos e resumos, não tendo ocorrido exclusão de publicações nessa etapa. Posteriormente, foi realizada a leitura completa dos 15 textos. Como eixos de análise, buscou-se inicialmente classificar os estudos quanto às particularidades da amostragem, agrupando aqueles cujas amostras são referentes aos tipos de pênfigos; e aqueles cujas amostras são de adultos com algum acometimento clínico. A partir daí, prosseguiu-se com a análise da fundamentação teórica dos estudos, bem como a observação das características gerais dos artigos, tais como ano de publicação e língua, seguido de seus objetivos. Por fim, realizou-se a apreciação da metodologia aplicada, resultados obtidos e discussão.

Resultados e Discussão

O conjunto patológico com responsabilização por implicações cutâneas e algumas vezes mucosa, compartilham a existência de bolhas intraepidérmicas, o qual são acompanhados por acantólise (ABBAS, 2008).

O pênfigo possui diversas classificações conforme as particularidades clínicas, grau de clivagem histológica e da detecção das proteínas desmossomais distinguidas pelos anticorpos mobilizados. As variantes de pênfigos mais vistas são o tipo foliáceo e vulgar, mas demais moldes como o herpetiforme, paraneoplásico, induzido por fármacos e por IgA (CUNHA, 2009).

Pênfigo Vulgar

A classe mais comum e mais grave, representando até 70% das ocorrências. É comum em adultos maduros, entre a quarta à sexta década de vida, ademais a predisposição genética para o desencadeamento é determinante, sendo os tipos de antígenos leucocitários humanos (HLA) implicados, o HLA-DRB1 e HLA-DQB1. A gravidez é um agente precipitante ou até agravante do pênfigo vulgar, sendo que o conceito pode sofrer implicações como atraso no crescimento, prematuridade e óbito intra-útero. Não obstante, as grávidas podem propagar seus autoanticorpos para o feto, e estes manifestarem o pênfigo neonatal, a qual é dissipado espontaneamente em cerca de três semanas, devido ao mecanismo

ser única e exclusivamente o repasse que são depletados gradualmente (CARVALHO, 2022).

O fator causal do pênfigo vulgar se fundamenta na síntese de autoanticorpos IgG voltados contra a desmogleína 3 e 1, gerando acantólise e organização de bolhas intraepidérmica. A circulação de anticorpos anti desmogleína 3, se relaciona a implicação mucosa e o tipo 1, cutâneo. Destacando, que quando só a desmogleína-3 é circulante, têm se o pênfigo vulgar mucoso e quando está e a 3 são presentes tem se o pênfigo vulgar mucocutâneo (AMORMINO, 2010).

Inicialmente, a implicação é mucosa e persiste solitário por alguns meses, previamente às injúrias cutâneas. A região mais afetada é a mucosa oral, que lembram muito aftas, ou seja danos de aspecto exulcerado e lancinantes, podendo alcançar lábios, mucosa jugal, gengiva, palato e língua. Mas, outras porções como a faringe, laringe, esôfago, região anogenital e conjuntival. Ademais, alguns acometidos podem manifestar sialorreia, odinofagia, disfagia e definhamento (AHMED, 2003).

O domínio cutâneo qualifica-se por bolhas flácidas que se desintegram facilmente, originando porções exulceradas e dolorosas, com crescimento centrífugo e de difícil cicatrização, podendo afetar toda a superfície da pele, como couro cabeludo, face, tronco e membros. Classicamente deixa uma erosão vermelha viva, com aspecto de “bife sangrante”, manifestando um odor característico, descrito como “ninho de rato”. Durante a inspeção do paciente, o profissional análise múltiplas e extensas erosões, marginadas por retalhos de bolhas rotas, encontrando eventualmente algumas bolhas flácidas que ainda não romperam. A doença pode afetar qualquer parte do tegumento, predominando na cabeça, tórax e dobras axilares O acometimento periungueal é o determinante da paroníquia (evento inflamatório da pele ao redor da unha), algumas vezes pode evoluir para onicólise (deslocação da unha do leito ungueal), onicosquizia (suspensão da lâmina da unha) e onicomadose (saída inesperada e indolor da unha pelo extremo proximal).

Semiologicamente, o sinal de Nikolsky, que nada mais é que a avulsão da pele mediante digitopressão ou por algum elemento na porção perilesional, relevante clinicamente pois é um indicativo de doença ativa e também o sinal de Asboe-Hansen, condizente a extensão bolhosa para a pele adjacente na ausência de bolhas diante pressão no ápice desta. As consequências comuns do pênfigo vulgar abordam infecção bacteriana adjacente, sepse e choque séptico, sendo a ocorrência de subnutrição e caquexia corriqueira. Obrigatoriamente, este implica em intenso acometimento do estado geral no pênfigo vulgar (CUNHA, 2009).

Na perspectiva histopatológica, ocorre clivagem suprabasal, formando uma fila de lápide de ceratinócitos basais. A acantólise (delimitação da camada espinhosa da epiderme). Os testes de imunofluorescência direta da porção ao redor da lesão denuncia acúmulo de IgG e C3 na área intercelular dos ceratinócitos, prevalecendo nas camadas mais baixas da epiderme. No indireto, autoanticorpos IgG disponíveis, voltados contra a o exterior de células epiteliais são reconhecidos no esôfago (AHMED, 2003).

As injúrias cutâneas progridem com discromia, podendo ser hiperchromia ou hipochromia, na ausência de cicatriz. Trata-se de uma enfermidade alarmante, crônica e com intervalos de remissão e exacerbação, a qual podem ser fatais sem terapêutica adequada.

A diagnose diferencial é um processo complexo, pois as lesões são semelhantes a infecção herpética, candidíase oral, estomatite aftosa recorrente, líquen plano erosivo, gengivite entre outras. Na existência da injúria cutânea, demais afecções vesicobolhosas devem ser descartadas, exemplificado pelos tipos de pênfigo (bolhoso, foliáceo, de membranas mucosas e epidermólise bolhosa adquirida e da disseminação das lesões. Para lesões fixadas, é recomendado.

O manejo terapêutico varia de acordo com o nível do quadro e da disseminação das lesões. As lesões fixas exigem, vigorosos corticosteróides, tópicos ou intralesionais. Situações mais crônicas, a condução de alicerce, com a restituição hidroeletrolítica, dieta hiperproteica e hipercalórica, analgesia, anteparo contra o frio bandagens com medicações tópicas antissépticas, antibióticos e/ou anti-

inflamatórias, podendo ser associados. O protocolo imposto são as altas dosagens de corticosteroides, sendo a imposição de imunossupressores adjuvantes para amenizar estas elevadas administrações, representados por azatioprina, micofenolato de mofetila, metotrexato, dapsona, ciclofosfamida e ciclosporina, a adoção de antiparasitários para prevenir estrogiloidíase (CAWSON, 1997).

Pênfigo Vegetante

A aparição mais rara dos tipos de pênfigo vulgar, classificado como uma forma benigna, sendo o agente causal idiopático, esta situa-se entre as dobras cutâneas, as quais podem se atritar, ocasionando semioclusão, esmagamento, infecções bacterianas e/ou fúngicas reincidentes, propiciando uma reação cutânea fisiológica com vegetação. Equipara-se ao pênfigo vulgar, subexistem anticorpos antagonistas das desmogleínas 3 e/ou 1.

Clinicamente, é semelhante ao pênfigo vulgar, isto é as lesões afetam inicialmente a mucosa oral. Em seguida, os danos sofrem hiperplasia, vegetações e verrugas, caracterizando a denominação. Possuem mais afinidade pelas porções intertriginosas, manifestando maceração, exsudação e composição de tecidos de granulação. Nos segmentos não intertriginosas, as secções vegetantes se tornam ressecadas, fissuradas e sensíveis, sendo a região axilar, umbilical, perianal, inguinal e mamária os mais perturbados.

Existem duas variantes de pênfigo vegetante, a forma Neumann, de decurso desdenhoso, com conversão de lesões bolhosas em vegetantes exsudativas e o Hallopeau de caráter inofensivo, caracterizado por pústulas que viram lesões vegetantes de expansão centrífuga, malcheiroso. Geralmente, a duração patológica é extensa, com intervalos de remissão e recidiva (AZULAY-ABULARIA L, 2004).

A confirmação clínica se dá por indícios clínicos e histopatológicos, somado pelos resultados de imunofluorescência.

Histopatologicamente, há hiperqueratose, papilomatose, acantose, segmentos de acantólise suprabasal, com abrupta abundância infiltração de neutrófilos, eosinófilos e pústulas intraepidérmicas.

O diagnóstico diferencial consiste na separação entre condilomas (acuminado, plano), intertrigo por *Candida*, blastomicose, doença de Hailey-Hailey, pênfigo por IgA.

O tratamento emprega os esteróides intralesionais, uso de gazes embebidos em antissépticos e esteróides, cauterização química ou remoção cirúrgica são alternativas para amenizar os tecidos granulosos (MATTÉ M, 2016).

Pênfigo Foliáceo

Popularmente também conhecido por doença de Cazenave, pênfigo foliáceo eritematoso (tipo localizado) e endêmico (fogo-selvagem). Este pode ocorrer na forma não endêmica e endêmica, a qual em ambos existe a circulação de autoanticorpos da subclasse IgG4, cujo antígeno-alvo é a desmogleína 1.

A alteração cutânea pioneira abrange uma bolha superficial que se torce naturalmente e culmina em porções corroídas, cobertas por delgadas escamas e crostas. Inicialmente, as lesões são vistas na cabeça, pescoço e tronco, ou seja, seguem o modelo craniocaudal simetricamente. Este não manifesta implicações mucosas, palmares, e plantares, a qual se encontram intactas. Conquanto, dificilmente são encontradas as bolhas intactas, pois, geralmente, já se encontram rompidas pela sua extrema superficialidade. O predomínio é de múltiplas erosões crostosas sobre base eritematosa, conferindo um aspecto semelhante a “salpico de lama” ou ceratose seborreica, famigeradas como lesão acantomata.

O fogo selvagem ou também denominada pênfigo foliáceo das áreas endêmicas têm essa denominação pela intensa sensação de ardência e queimação, implicando predominantemente crianças e adultos jovens. Ocorre maior sensibilidade ao frio e exacerba com exposição solar Majoritariamente, a habitação próxima de córregos e rios, em áreas rurais, a qual constituem focos de

mosquitos (*Simulium spp*) provável agente responsável pela autoimunidade patológica, não sendo de caráter contagioso, embora afete membros de família geneticamente suscetíveis. Logo, a patogênese do pênfigo foliáceo endêmico abrange fatores de ordem ambiental, genética e imune, que associados resultarão na moléstia que medeiam a intolerância para a autoimunidade (AMORMINO, 2010).

A performance clínica compreende a dupla composta pela forma localizada, a qual as lesões são restritas às áreas seboreicas do tegumento, como face, couro cabeludo e “V” do decote. É equiparável ao lúpus eritematoso pelo surgimento de lesões em “asa de borboleta” na face. Em contraste, o tipo generalizado as feridas são abundantes e agridem aos troncos e membros e também a face e couro cabeludo (SILVA, 2018).

A incorporação do HLA-DRB1 está vinculada a maior predisposição para o risco para pênfigo foliáceo esporádico. Para o fogo selvagem, alelos do HLA.

A identificação clínica abrange a elucidação laboratorial através de teste citológico e histopatológico e avaliações imunológicas que localizem anticorpos antiepiteliais circulantes. O exame citológico demonstra células acantolíticas que denunciam a existência do pênfigo, mas com déficit de diferencial, pois incide em todas as formas patológicas. Histopatologicamente, demonstra clivagem intraepidérmica acantolítica elevada. A imunofluorescência direta exprime acúmulo de IgG e C3 sob a epiderme na totalidade dos casos ativos (DARLING, 2006).

O manejo terapêutico é baseado na corticoterapia, destacando que o pênfigo foliáceo, com destaque para o fogo selvagem, reagem satisfatoriamente e com baixas concentrações, em equiparação ao pênfigo vulgar. Emprega-se a prednisona 1 mg/kg/dia (dose máxima de 100 a 120 mg/dia), caso não ocorra êxito terapêutico em cerca de 7 a 10 dias, é optável a triamcinolona. O desmame do corticóide tem início com a total evolução das lesões (CARVALHO, 2022).

Pênfigo herpetiforme

Por ser um ocorrido raro, há escassos estudos sobre este tipo de pênfigo, a qual se iguala á clínica da dermatite herpetiforme e as propriedades histológicas e imunes do pênfigo. As atribuições clínicas consistem na circulação de autoanticorpos contra á desmogleina 1e 3.

O acometido por pênfigo herpetiforme manifesta lesões papulosas, pustulosas e vesicobolhosas, normalmente sobre base eritematosa. No começo, lesões urticariformes estremeadas. Estas são altamente aptas a ter um arranjo anular, eventualmente pela aparição centrífuga dos processos inflamatórios. O tronco e região proximal das extremidades são os alvos desta enfermidade, não sendo corriqueiro o acometimento mucoso, mas com exacerbado prurido.

Pênfigo paraneoplásico

É uma moléstia rara do tipo bolhosa mucocutânea autoimune, coeso com malignidades, com alvo nos pacientes na faixa etária compreendida entre os 45 e 70 anos, mas crianças não estão livres de desenvolver. Habitualmente, agregam linfoma não Hodgkin, leucemia linfocítica crônica e doença de Castleman, sendo raro timomas malignos e benignos, sarcomas e macroglobulinemia de Waldeström (MATTÉ, 2016).

Estima-se que a reação exacerbada autoimune oriunda de autoanticorpos voltados aos antígenos tumorais que reagem de modo ligado com antígenos epiteliais, abrangendo antígenos desmossomais como hemidesmossomas. Inúmeros integrantes da família plaquina são agredidos, como as desmoplaquinas 1 e 2, envoplaquinas, periplaquinas e as moléculas de adesão hemidesmossomais, como plectina e BP230

Pênfigo induzido por fármacos

É um distúrbio típico da população mais madura e idosos, ocasião em que diversas medicações são empregadas. Sendo estes decisórios para o desenvolvimento ou agravamento de ocorrências já estabelecidas. O período compreendido entre a apresentação do fármaco ao surgimento de irregularidades cutâneas é diverso, se tornando um obstáculo a investigação,

ainda mais quando são administrados múltiplos fármacos simultaneamente. Posteriormente, a suspensão das formulações as aparições cutâneas tendem a evoluir favoravelmente ou cicatrizar.

É conhecido um trio de fármacos com distintos elementos químicos misturados para contribuir na origem do pênfigo. O primeiro são formados por remédios com radical sulfidríla (grupo tiol) e abrangem a penicilamina, captopril e piroxicam; o segundo, é denominado fenol, envolvendo o ácido acetilsalicílico, rifampicina e levodopa; o terceiro, não tiol e não fenol, contemplando os anti-inflamatórios não esteróides, dipirona e bloqueadores do canal de cálcio (MORAES GYB, 2017).

A aparição e o curso clínico é proporcional do meio de ação farmacológico. Neste contexto, mediante o grupo tiol, as manifestações são iguais ao do pênfigo foliáceo, os não tióis quando empregados a conformação é equivalente ao pênfigo vulgar (SILVA, 2018).

De acordo com a suspeita clínica, indícios histopatológicos e imunes, com destaque para o status clínico positivo pós interromper a medicação responsável.

A principal medida a ser imposta é eliminar o fármaco alvo de suspeita, algumas situações urgem por aplicação de corticosteroides sistêmicos e imunossupressores adjuvantes, não mas que a condição reduza abruptamente e se identifique o medicamento responsável.

Pênfigo por IgA

Não é uma enfermidade comum, sendo que dados epidemiológicos não são evidentes. Conforme, os atributos histopatológicos e imunes, este pode ser enquadrado em patologia neutrofílica intraepidérmica, relacionada a anticorpos IgA contra a desmogleínas 1 e/ou 3, junto de infiltrado neutrofílico intraepidérmico na histopatologia e a dermatose pustulosa subcórnea, afiliada a anticorpos IgA contra desmocolina 1, unido a infiltrado neutrofílico subcórneo (AZULAY-ABULARIA, 2004).

O decurso deste tipo alterna épocas de remissão e agravos. Os portadores manifestam o tipo neutrofílico intraepidérmico expõe placas eritematosas anulares, exsudativas centralmente e bom bordas pustulosas, com feições de girassol. As variantes com pústulas sobcórnea, junto de bolhas flácidas e pústulas, que progridem para lesões exulcerocrostosas. As lesões são espalhadas, acentuadamente prurientes, com alvo para porções intertriginosas, com foco nas axilas e virilhas, a qual habitualmente não afeta as mucosas (HORBACH, 2022).

O pênfigo por IgA é agregado a gamopatia monoclonal por IgA, doenças inflamatórias intestinais e patologias autoimunes (CARVALHO, 2022).

Este se caracteriza pela infiltração neutrofílica integralmente na epiderme, imperando nas camadas inferiores na variante neutrofílica intraepidérmica e nas porções acima na pustulosa. Quando existente, a acantólise normalmente é modesta, majoritariamente a imunofluorescência direta da área lesionada exhibe acúmulo de IgA e C3 na região intercelular dos ceratinócitos. O meio indireto identifica a circulação de autoanticorpos IgA (CAWSON, 2003).

A terapia eleita é a dapsona, muito satisfatório na dosagem de 100 mg/dia. A reatividade incide pós 24 a 48 h pós início medicamentoso,

Conclusão

Conforme o levantamento de informações pode ser elucidar que o pênfigo é uma afecção cutânea onde o próprio sistema imune produz anticorpos contra as desmogleínas, por motivo ainda idiopático e acarreta no aparente déficit de integridade da pele. A identificação precoce da condição, a distinção clínica, o manejo adequado são determinantes para melhor expectativa e prognóstico do acometido.

Referências

ABBAS K, et al. Imunologia Celular e Molecular. Rio de Janeiro: Elsevier, 2008.

AHMED, AR, et al. Consensus statement on the use of intravenous immunoglobulin therapy in the treatment of autoimmune mucocutaneous blistering diseases. Arch Dermatol, v. 139, n. 8, p. 1051-9, 2003.

AMORMINO, A et al. Pênfigo Vulgar: revisão de literatura e relato de caso clínico. R. Periodontia, v. 20, n. 2, p. 52-59, 2010.

AZULAY-ABULARIA L, AZULAY RD, AZULAY DR. Buloses. Dermatologia Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; p. 100-111, 2004.

CARVALHO, L. do C, et al. A importância e o significado do fator reumatóide na clínica médica. Brazilian Journal of Health Review, v. 5, n. 1, p. 2860-66, 2022.

CARVALHO, L. do C, et al. Endocardite infecciosa: uma abordagem sobre a variância microbiológica diante de diferentes fatores. Brazilian Journal of Health Review, v. 5, n. 1, p. 2867-2874, 2022.

CARVALHO, L. do C, et al. A importância da vitamina D em doenças autoimunes: uma abordagem clínica. Brazilian Journal of Health Review, v. 5, n. 2, p. 5556-61, 2022.

CARVALHO, L. do C, et al. Lactose intolerance and cow's milk protein allergy (CMPA): the main clinical considerations. Research, Society and Development, v. 11, n. 7, p. e4411729651, 2022.

CAWSON RA, et al. Atlas colorido de enfermidades da boca-correlações clínicas e patológicas. 2. Ed. São Paulo: Artes Médicas; 1997.

CIANCHINI G, et al. Treatment of severe Pemphigus with rituximab: report of 12 cases and a review of the literature. Arch Dermatol, v. 8, n. 143, p. 1033-8, 2007.

CUNHA PR, BARRAVIERA SRCS. Dermatoses bolhosas autoimunes. Na Bras Dermatol, n. 2, v. 84, p. 111-24, 2009.

DARLING MR, et al. Blistering mucocutaneous diseases of the oral mucosa — a review: Part 2. Pemphigus vulgaris. J Can Dent Assoc, v. 72, n. 1, p. 63-6, 2006.

MATTÉ M, et al. Pênfigo e Penfigóide: revisão de literatura e diagnóstico diferencial. Ação Odonto, n. 1, 2016.

MORAES GYB & GUERRA MSB. Estudo fisiopatológico do pênfigo vulgar. Revista Saúde em Foco — Edição n° 9 — Ano: 2017

HORBACH, KMA et al. Dermatose vesicobolhosa: pênfigo vulgar, um estudo de caso. Brazilian Journal of Development, v. 8, n. 8, p. 57438-51, 2022.

SILVA, DAR et al. Pênfigo: uma cartografia sobre as articulações das políticas em saúde. Ciência & Saúde Coletiva, v. 23, n. 8, p. 2631-2640, 2018.

¹Guilherme Augusto Santana Silva

Graduando em Medicina pelo Centro Universitário Alfredo Nasser- Unifan
Av. Bela Vista N.º 26, Jd. das Esmeraldas Ap. de Goiânia – Goiás CEP. 74.905-020

E-mail: guissilva@outlook.com.br

²Nilla Vitória Ribeiro Campos

Graduando em Medicina pela Universidade Alfredo Nasser – UNIFAN.
Av. Bela Vista N.º 26, Jd das Esmeraldas Ap. de Goiânia – Goiás CEP. 74.905-020

Email: nillavcampos@outlook.com

³Patrick Dionei Pereira de Moraes

Médico pela Universidade Alfredo Nasser – UNIFAN.
Av. Bela Vista N.º 26, Jd das Esmeraldas Ap. de Goiânia – Goiás CEP. 74.905-020

Email: patrickdioneypm@gmail.com

⁴Giovanna Vieira Cortez

Médica pela Universidade Alfredo Nasser- UNIFAN
Av. Bela Vista N.º 26, Jd das Esmeraldas Ap. de Goiânia – Goiás CEP. 74.905-020

Email: givc.giovanna@gmail.com

⁵Rayza Fernandes Pelegrine
Médica pela Universidade Nilton Lins
Rua lê parc, 100, torre Lune 1703, bairro imbiribeira, Recife- Pe
Email: rayzapelegrine@hotmail.com

⁶Ismat Karaja
Médica pela Universidade Alfredo Nasser-Unifan
Av. Bela Vista N.º 26, Jd das Esmeraldas Ap. de Goiânia – Goiás CEP. 74.905-020
Email: Ismat1396@gmail.com

⁷Luana Maria Costa Cartaxo
Médica pela Faculdade de Ciências Médicas de Pernambuco
Rua João moura, 945
Email: luanamccartaxo95@hotmail.com

⁸Luana Melca Garcia Sampaio
Médica pela Faculdade de Medicina Estácio de Juazeiro do Norte
Rua Nossa Senhora do Carmo 245, Casa E, Bloco 6, Crajubar, Barbalha-CE
E-mail: garciasampaioluana@gmail.com

⁹Karina Alves Magalhães
Médica pela Faculdade de Medicina Estácio de Juazeiro do Norte
Rua Pio IX, 402, Salesianos, Juazeiro do Norte-CE
E-mail: karina.alves.magalhaes@hotmail.com

¹⁰Lucas Amaral Cunha
Médico pela Universidade Federal de Alagoas
Rua Rodolfo Abreu 313 Bloco 02 Ap 601
Email: dr.lucasamaral@outlook.com

¹¹Matheus Hermano Caldas
}Médico pela Universidade do Grande Rio – UNIGRANRIO
Rua Pereira Nunes 110, apto 1001, Ingá, Niterói – RJ, Cep: 24210-430
Email: matheus.hcl@gmail.com

¹²Francisco Herbert Rocha Custódio
Médico pela Faculdade de Medicina de Olinda
Rua professor José Candido Pessoa
Email: fhrcustodio@gmail.com

¹³Carolina Maria Favarim Neujorks
Graduando em Medicina – Universidade Nove de Julho – Bauru
R. Nicolau Assis, 15- Jd. Panorama, Bauru – SP, 17011-102
E-mail: carolinafavarim@gmail.com

¹⁴Sandro Martins de Sousa Filho
Médico pela Universidade Nove de Julho – campus São Bernardo
Avenida Dom Jaime de Barros câmara, 357 ap 82 torre 1
E-mail: sandrosmf@gmail.com

¹⁵Daniela Lins de Queiroz Campos
Médica pela Faculdade de Medicina de Olinda
Avenida Boa Viagem, n 3650, cep 51020-001
E-mail: dani.campos2@hotmail.com

¹⁶Letícia Duarte de Oliveira
Médica pela Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG)
Av. Prof. Alfredo Balena, 190, Belo Horizonte –MG, CEP: 30130-100
E-mail: duartletyacia@gmail.com

¹⁷Túlio Amaral Cunha
Médico pela Universidade Federal de Alagoas (UFAL)
Rua Rodolfo Abreu, 313, Apto 601 Bloco 02, Cruz das Almas, Maceió, AL – CEP:
57038-160
Email: tulio.cunha@famed.ufal.br

¹⁸Rhaymysom Jasmy Gomes Abreu
Médico pela Universidade de Brasília – UNB, campus universitário Darcy Ribeiro
Brasilia-Df, Cep: 70910-900
Email: r.abreu14@hotmail.com

¹⁹José Joceilson Cruz de Assis
Médico, especialista em Geriatria e Gerontologia pelo Instituto Brasileiro de
Ciências Médicas (IBCMED)
R. Gomes de Carvalho, 1510, Vila Olímpia, São Paulo – SP
Email: josecruzassis@gmail.com

²⁰Amanda Camurça de Azevedo
Médica pela Universidade Federal de Campina Grande, PB, UFCG
Rua Tomás Soares de Souza 315
Email: amandacamurca@gmail.com

²¹Matheus Souza Barbosa
Médico pelo Centro Universitário Ingá, Uningá
Tv. Francisco Rafael Greca 173 Curitiba- Pr
Email: Mathsouzab@hotmail.com

²²Ana Carolina Falcão Bezerra
Médica pela Faculdade de Medicina Nova Esperança
Av. Frei Galvão,12- Gramame, João Pessoa – PB
58067-698
Email: carolafbezerra@gmail.com

²³Rebeca Guariento Rezende
Médica pela Faculdade de Saúde Santo Agostinho em Vitória da Conquista,
FASA
Av. Olívia Flores, 200 – Candeira, Vitória da Conquista – BA, 45028-100
Email: drarebecagrezende@gmail.com

²⁴Paula Barros Borges de Oliveira
Médica pela Universidade Católica de Pernambuco
Avenida Beira Rio, 701, apartamento 701, Madalena, recife
Email: Paulabarrosb96@gmail.com

²⁵Virna Maia Soares do Nascimento
Médica pelo Centro Universitário UniFacid

R. Veterinário Buggy Brito, 1354 – Horto, Teresina – PI, 64052-410

Email: virnamaia@hotmail.com

²⁶Emanuela Lira Milhomem

Médica pelo Centro Universitário Metropolitano da Amazônia, Unifamaz
Av. visconde de Souza Franco N72, Bairro Reduto, Cep 66053-000, Belém-PA

Email: Emanuelalira@hotmail.com

²⁷Raul Medeiros de Siqueira

Médico pela Faculdade Paraíso – FAP, Pernambuco
R. Visc. De Itaúna, 2671 -Paraiso, São Gonçalo – RJ, 24431-005

E-mail: raul.medeiros14@gmail.com

²⁸Igor Salgado Viana

Médico pela Faculdade de Medicina do Vale do Aço- Univaço
Av. Bruno Chaves 179/ Governador Valadares – 35012445

Email: igorsviana04@gmail.com

²⁹Ana Karine Laranjeira de Sá

Enfermeira pelo Instituto Federal de Pernambuco-IFPE
Av. José Magalhães de França 435, Centro/Arcoverde _PE

Email: ana.sa@pesqueira.ifpe.edu.br

³⁰Eduarda Angelita Valduga Guareschi

Médica pela Universidade Comunitária da Região de Chapecó (Unochapecó)
Av sete de setembro, 867, Dionísio Cerqueira SC

Email: eduarda.g@unochapeco.edu.br

³¹Carolina Schuindt Muniz

Médica pela Universidade do Grande Rio – UNIGRANRIO
Praça São Perpétuo, nº 70, apto 101, Cep: 22620-280

Email: carolschuindtm@gmail.com

³²Vítor Andrade de Oliveira

Médico pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, UNIRIO

Rua barão do bom retiro 2655/804

Email: Vaoliva@gmail.com

³³Andressa Marins Do Carmo

Médica pela Universidade Federal do Piauí- UFPI

R. marechal cordeiro de farias 165 Carlos chagas Juiz de Fora mg

Email: andressamarins1994@gmail.com

³⁴Mylena Paula Paiva Nideck

Médica pela Universidade do Grande Rio – UNIGRANRIO

Rua Marquês de Jacarepaguá- 145 casa, Cep: 22730-290

Email: mylena.nideck@gmail.com

³⁵Marcelo Nunes Guimarães

Médico pela Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto – FAMERP

Av. Brg. Faria Lima, 5416 – Villa São Pedro, São José do Rio Preto – SP, 15090-000

Email: marcelonunesguimaraes@hotmail.com

³⁶Sérgio Botelho Fiuza

Médico pela Universidade José do Rosário Vellano

Av. Tancredo Neves 539, loja. Bioclinica. Chapada gaúcha-MG. CEP 38689000

Email: sergiobotelhofiuza@gmail.com

³⁷Arnon Henrique Teschima Rezende

Médico pela Universidade Internacional três Fronteiras – UNINTER

F9W8+2H7, Cd. del Este, Paraguai

E-mail: arnonrezende@hotmail.com

³⁸Luciana Fernandes Rover

Graduando em Medicina pela Universidade de Rio Verde- Campus Aparecida de

Goiânia

Av. T-13 Qd. S-6, LTS,08/13. Setor Bela Vista

Email: L.f.rover@hotmail.com

³⁹Priscila Cristina Guterres Leite

Médica pela Universidade São Judas Tadeu – USJT
Rua São Paulo, 328 – Jardim São Francisco – Cubatão SP}
Email priscilacgl29@gmail.com

⁴⁰Raïsson Túlio Nunes Cabral

Médico pela Universidad de Aquino Bolívia – Udabol
FVVF+Q7H, Capitán Rabelo, La Paz, Bolívia
Email : raïssontulio@gmail.com

⁴¹Christiane de Sousa Martins

Médica pelo Centro Universitário do Planalto Aparecido dos Santos – Uniceplac
Rua 07 quadra 15 casa 35 Cohatrac iv
Email: christianemartins2015@gmail.com

⁴²Leonardo Wilner Barros Silva

Médico pela Universidade Federal do Ceará, campus Sobral
R. Cel. Estanislau Frota, 563 – Centro, Sobral – CE, 62010-560
Email: wilner_Leo@hotmail.com

⁴³Jose Songlei da Silva Rocha

Médico pela Universidade Federal de Mato Grosso (UFMT)
R. Quarenta e Nove, 2367, Boa Esperança, Cuiabá – MT, 78060-900
Email: songleirocha@gmail.com

⁴⁴Leonardo Francisco Ribeiro

Médico pela Pontifícia Universidade Católica de São Paulo- PUC, SP
R. Monte Alegre, 984 – Perdizes, São Paulo – SP, 05014-901
Email: Leonardo_ribeiro1989@hotmail.com

⁴⁵Beatriz Matta Ferro Couri

Médica pela Universidade Unigranrio- Campus Caxias
Av. Perimetral Prof. José de Souza Herdy, 1160 – Jardim Vinte e Cinco de Agosto,
Duque de Caxias – RJ, 25071-202
Email: beatrizmfcouri@gmail.com

⁴⁶Valentina Morais Dias

Médica pela Faculdade de Medicina UFC

R. Alexandre Baraúna, 949 – Rodolfo Teófilo, Fortaleza – CE,

Email: valentinamdias08@gmail.com

⁴⁷Jardel Carneiro Araujo

Médico pela Faculdade de Medicina – Universidade Federal do Ceará (Fortaleza)

Rua Alexandre Baraúna, 949, Rodolfo Teófilo

Email: jardel.itajave@gmail.com

⁴⁸Isa Carla da Silva Jorge

Médica pelo Centro Universitário de Brasília- Uniceub, SEPN 707/907 – Asa Norte

– Brasília-DF.

Email: isacarla_lza@hotmail.com

⁴⁹Thamiris Reis Cardoso

Médica pela Faculdade Uniatenas – campus Paracatu

Rua Roberto wachsmuth 85 centro Paracatu MG cep 38600176

mail: Thamiris_cardoso@hotmail.com

⁵⁰Matheus Henrique Rocha Garcia

Médico pela Universidade Estadual de Maringá

Av. Colombo, 5790 – Zona 7, Maringá – PR, 87020-900

Email: Matheushrg@gmail.com

⁵¹Matheus Nonato Dias

Médico pela Universidade de Cuiabá

Av. Manoel José de Arruda, nº 3100 – Jardim Europa, Cuiabá – MT, 78065-900

Email: matheusnonato25@gmail.com

⁵²Denilson Alves de Souza Júnior

Médico pelo Centro Universitário Max Planck.

Rua México, 385, Indaiatuba-SP

Email: Denilson.junior426@al.unieduk.com.br

⁵³Gabrielle Carotta

Médica pela Universidade Comunitária da Região de Chapecó- Unochapeco

Jacob Schimidt, 250, pioneiros, Balneário Camboriú

Email: carotta.gabi@gmail.com

⁵⁴Hadassa Rocha Burnett

Graduando em pela Medicina pela Faculdade Metropolitana de Manaus –

FAMETRO

St. N QNN 33 – Ceilândia, Brasília – DF, 72241-703

E-mail: hadassaburnett@gmail.com

⁵⁵Aureliano Lopez Lira de Vasconcelos

Graduando em Medicina pela Universidade de Rio Verde – Unirv Campus

Goianésia

Rodovia GO-438, KM 02, sentido Santa Rita do Novo Destino – CEP 76.380-000,

Goianésia-GO

Email: aurelianolira@aol.com

⁵⁶Katia Aparecida Scarpari Bourdokan

Médica pela Universidade em Campo Grande – UNIDERP

Rua Ceará número 333. CEP: 79003-010. Campo Grande. MS

Email: Katiabourdokan@gmail.com

[← Post anterior](#)

RevistaFT

A RevistaFT (Fisio&terapia) é uma **Revista Científica Eletrônica Multidisciplinar Indexada de Alto Impacto e Qualis “B2” em 2023**. Periodicidade mensal e de

acesso livre. Leia gratuitamente todos os artigos e publique o seu também [clikando aqui](#).



Contato

Queremos te ouvir.

WhatsApp: 11 98597-3405

e-Mail: contato@revistaft.com.br

ISSN: 1678-0817

CNPJ: 48.728.404/0001-22

CAPES – Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES), fundação do Ministério da Educação (MEC), desempenha papel fundamental na expansão e consolidação da pós-graduação stricto sensu (mestrado e doutorado) em todos os estados da Federação.

Conselho Editorial

Editores Fundadores:

Dr. Oston de Lacerda Mendes.

Dr. João Marcelo Gigliotti.

Editora Científica:

Dra. Hevellyn Andrade Monteiro

Orientadoras:

Dra. Hevellyn Andrade Monteiro

Dra. Chimene Kuhn Nobre

Dra. Edna Cristina

Dra. Tais Santos Rosa

Revisores:

Lista atualizada periodicamente em revistaft.com.br/expediente Venha fazer parte de nosso time de revisores também!

Copyright © Editora Oston Ltda. 1996 - 2023

Rua José Linhares, 134 - Leblon | Rio de Janeiro-RJ | Brasil