

## ESTUDO FISIOPATOLÓGICO DO PÊNFIGO VULGAR PATHOPHYSIOLOGICAL STUDY OF PEMPHIGUS VULGARIS

Gabrielle Yuriiko Batista de Moraes<sup>1</sup>; Maria Silvia Bergo Guerra<sup>2</sup>.

- 1.) Graduanda do 4º semestre do Curso de Biomedicina, Centro Universitário Amparense – UNIFIA.
- 2.) Fisioterapeuta, Especialista em Fisiologia Humana, Mestre em Saúde Coletiva e Docente da Disciplina de Fisiopatologia do Núcleo Básico da Saúde do Centro Universitário Amparense – UNIFIA.

### RESUMO

Este artigo tem por objetivo descrever a dermatose bolhosa autoimune em sua variação mais grave, o pênfigo vulgar, assim como apresentar dados epidemiológicos sobre a incidência da doença em alguns grupos étnicos, e a importância de torná-la uma doença de notificação compulsória. A metodologia utilizada para escrevê-lo foi a revisão da literatura e artigos acadêmicos encontrados no PubMed, CAPES, NCBI, Google Acadêmico, Scielo, Cochrane e Anais Brasileiros de Dermatologia.

**Palavras-chave:** dermatose bolhosa; pênfigo vulgar; dermatose autoimune; epidemiologia; grupos étnicos.

### ABSTRACT

This article has the aim to describe autoimmune bullous dermatosis in its most severe variation, pemphigus vulgaris, as well as presenting epidemiological data on the incidence of the disease in some ethnic groups, and the importance of turning out it a notifiable disease. The methodology used to write it was the review of the literature and academic articles found in PubMed, CAPES, NCBI, Google Academic, Scielo, Cochrane, and Brazilian Annals of Dermatology.

**Key words:** bullous dermatosis; pemphigus vulgaris; autoimmune dermatosis; epidemiology; ethnic groups.

## **1. INTRODUÇÃO**

O pênfigo vulgar é uma dermatose rara, cuja etiopatologia não foi completamente definida o único consenso é de que se trata de uma doença autoimune. Atinge indivíduos de ambos os sexos, geralmente entre a faixa etária de 40 a 60 anos.

Essa dermatose é caracterizada pelo aparecimento de bolhas frágeis que, ao se romperem, expõem ulcerações; as bolhas podem ocorrer nas diferentes camadas da epiderme, o que definirá qual camada será acometida e qual será o tipo de pênfigo, pois o mesmo possui cinco variações: pênfigo vulgar, pênfigo vegetante, pênfigo foliáceo, pênfigo eritematoso e pênfigo paraneoplásico.

## **2. OBJETIVO**

O objetivo deste artigo é elucidar a fisiopatologia do Pênfigo Vulgar por meio de revisão da literatura disponível, assim como analisar os dados epidemiológicos da incidência dessa dermatose em determinados grupos étnicos.

## **3. METODOLOGIA**

Trata-se de um estudo de revisão de literatura, através da busca por artigos nacionais e internacionais, disponíveis nas plataformas PubMed, CAPES, NCBI, Google Acadêmico, Scielo, Cochrane e Anais Brasileiros de Dermatologia, publicados até março de 2017, utilizando os seguintes descritores: pênfigo vulgar; dermatoses bolhosas autoimunes; pênfigo vulgar e grupos étnicos.

## **4. RESULTADOS E DISCUSSÃO**

O pênfigo vulgar, assim como os outros tipos de dermatose, é uma doença autoimune, consequência da produção de auto anticorpos IgG4, os quais atuam contra as desmogleínas 1 e 3, proteínas constituintes da epiderme.

A síntese de anticorpos IgG4 Dsg1 afeta a desmogleína 1 presente na derme e anticorpos IgG4 Dsg3 acometem a desmogleína 3 existente na mucosa; por conseguinte, as bolhas intraepiteliais são resultados da acantólise, ou seja, da perda de adesão dos queratinócitos, pois essa adesão se deve às desmogleínas 1 e 3 que são componentes dos desmossomos, cuja função é fazer a conexão das células epiteliais.

De acordo com estudos feitos pelos pesquisadores Alpsoy, E., Akman-Karakas, A. e Uzun, S., há uma alta incidência de dermatoses bolhosas autoimunes que atingem determinados grupos étnicos, como os judeus asquenazes e povos originários da região mediterrânea. Também foi observada a doença em determinadas pessoas com expressão fenotípica de antígenos de histocompatibilidade (HLA-DR, HLA-A10, HLA-B, HLA-DQB, HLA-DRB1).

E em uma pesquisa recente, realizada por Saleh, M.A., Salem H. e Azizy H.E., foram encontrados auto anticorpos, que não o IgG4 Dsg 1 e 3, em indivíduos tunisianos com pênfigo foliáceo e pênfigo vulgar. Na Tunísia, a incidência de pênfigo é de 0,67/100,000/ano. Os anticorpos observados foram: anticorpo antinucleare (ANA), anticorpo antimúsculo liso (ASMA), anticorpo antiparietal (APA) e anticorpo anticitoplasma de neutrófilo (ANCA).

Os resultados dessa pesquisa mostram que 5,7% dos tunisianos com pênfigo foliáceo (PF) e 13,7% dos tunisianos com pênfigo vulgar (PV) apresentam anticorpos antinucleares, enquanto que os brasileiros com PF apresentam de 0% a 2,5%. Os anticorpos antimúsculos lisos, encontrados em tunisianos com PF, correspondem a 2,8% e 5,8% em pacientes tunisianos com PV, ao passo que pacientes brasileiros com PF apresentam 0,8%. Os anticorpos antiparietais foram detectados em 1% dos tunisianos com PV, e em 0% de brasileiros com PF. Os anticorpos anticitoplasma de neutrófilos foram encontrados em 2,8% dos tunisianos com PF e em 3,8% dos tunisianos com PV, e nos pacientes brasileiros com PF não foi detectada a presença de ANCA.

Vale ressaltar que os marcadores mencionados anteriormente também são marcadores de outras doenças e, por conseguinte, tais doenças, miastenia gravis, lúpus eritematoso, esclerose sistêmica, hepatites autoimunes, púrpura trombocitopênica idiopática, artrite reumatoide, tireoidite de Hashimoto, Síndrome de Sjogren, também estão associadas com o pênfigo vulgar.

Ao analisar os dados apresentados, percebe-se ausência de informações epidemiológicas, pois as únicas informações encontradas de pacientes brasileiros eram daqueles com PF, enquanto que os dados de pacientes com PV não foram identificados; isso também se deve ao fato de que os pênfigos não são doenças de notificação compulsória, fato que interfere na obtenção de informações para pesquisas epidemiológicas.

## 5. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

O diagnóstico do pênfigo vulgar respalda-se no aspecto das lesões que atingem a mucosa e a derme, que possuem como característica erosões dolorosas, resultantes do rompimento das bolhas, que sangram com facilidade e são recobertas por crostas hemáticas; também é observado o sinal de Nikolsky, que se tem como positivo quando ocorre formação de uma bolha ao comprimir ou friccionar uma região próxima a uma lesão já existente.

Além disso, também são utilizados exames laboratoriais, podendo ser feitos exames de imunofluorescência direta ou indireta, método de ELISA (Enzyme-Linked Immunosorbent Assay) e biópsia do tecido lesionado.

O tratamento mais comumente utilizado é com corticosteroides e, para casos mais graves, nos quais os corticosteroides possuem pouco ou nenhum efeito, são utilizados imunossupressores; também é ministrado antibiótico, devido às frequentes complicações por infecção bacteriana que podem causar um quadro de septicemia; outra opção terapêutica, para a diminuição dos níveis de auto anticorpos circulantes, é a plasmaférese.

## 6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O pênfigo vulgar é uma dermatose bolhosa autoimune, cuja etiopatologia é multifatorial e ainda não foi completamente definida. Um dos procedimentos que colaboraria para a compreensão de sua etiologia seria tornar o pênfigo vulgar uma doença de notificação compulsória, pois dessa forma haveria dados suficientes para serem feitas análises epidemiológicas e estudar os grupos étnicos mais afetados, possibilitando a descoberta dos fatores desencadeadores da doença.

## 7. REFERÊNCIAS

Abbas, K. Abbas; Andrew H. Lichtman; Shiv Pillai. *Imunologia Celular e Molecular* [tradução de Claudia Reali e outros]. Rio de Janeiro: Elsevier, 2008.

Alpsoy, E., Akman-Karakas, A. & Uzun, S. *Geographic variations in epidemiology of two autoimmune bullous diseases: pemphigus and bullous pemphigoid*. Arch Dermatol Res (2015) 307: 291. doi:10.1007/s00403-014-1531-1.

Amormino, S.A.F.; Barbosa, A.A.M. *Pênfigo vulgar: revisão de literatura e relato de caso clínico*. Revista Periodontia – Junho 2010 – Volume 20 – Número 2.

Cunha P.R., Barraviera S.R.C.S. *Dermatoses bolhosas autoimunes*. An Bras Dermatol. 2009; 84 (2): 111-24.

Joseph Regezi, James Sciubba e Richard Jordan. *Patologia Oral Correlações Clinicopatológicas*. 6ª Edição – Elsevier, 2013.

Leite, D.F.C.; Macedo, M.P.; Simas C.M.S.; Souza, L.C.D.; Lopes, F.F. *Pemphigus vulgaris in oral cavity: clinical case report*. RFO UPF vol.20 n°3. Passo Fundo Set./Dez. 2015.

Rebouças, D.S.; Cerqueira, L.S.; Costa, T.F.; Ferreira, T.G.; Naves, R.C.; Zerbinati, L.P.S. *Pênfigo vulgar, a importância do conhecimento do cirurgião dentista para um correto diagnóstico*. Revista Bahiana de Odontologia. 2014 Dez; 5 (3): 174-181.

Robbins e Cotran. *Bases patológicas das doenças*. Vinay Kumar, et. al.; tradução de Patrícia Dias Fernandes, et. al. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.

Saleh, M.A.; Salem H.; Azizy H.E. *Autoantibodies other than Anti-desmogleins in Pemphigus Vulgaris Patients*. Indian J Dermatol. 2017 Jan-Feb; 62 (1): 47 – 51.

Sampaio, S.A.P.; Rivitti, E.A. *Dermatologia*. 3ª ed. Rev. Ampl. São Paulo: Artes Médicas, 2007.

