

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA
FACULDADE DE ODONTOLOGIA
GRADUAÇÃO EM ODONTOLOGIA**

Letícia da Silva Barrigio

Pênfigo Vulgar: revisão de literatura e relato de caso clínico

Juiz de Fora
2025

Letícia da Silva Barrigio

Pênfigo Vulgar: revisão de literatura e relato de caso clínico

Monografia apresentada à disciplina “Trabalho de Conclusão de Curso” da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Juiz de Fora - Campus Juiz de Fora, como requisito parcial à obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

Orientador: Prof. Dr. Márcio Eduardo Vieira Falabella

Juiz de Fora

2025

Ficha catalográfica elaborada através do programa de geração automática da Biblioteca Universitária da UFJF, com os dados fornecidos pelo(a) autor(a)

Barrigio, Letícia da Silva.

Pênfigo vulgar: revisão de literatura e relato de caso clínico / Letícia da Silva Barrigio. -- 2025.
28 p. : il.

Orientador: Márcio Eduardo Vieira Falabella
Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) - Universidade Federal de Juiz de Fora, Faculdade de Odontologia, 2025.

1. pênfigo. 2. cavidade oral. 3. doença autoimune. I. Falabella, Márcio Eduardo Vieira, orient. II. Título.



UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA
REITORIA – FACODONTO – Coordenação do Curso de Odontologia

Leticia da Silva Barrigio

Pênfigo vulgar: revisão de literatura e relato de caso clínico

Trabalho de conclusão de curso apresentado à Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Juiz de Fora como requisito parcial à obtenção do título de Cirurgiã-Dentista.

Aprovado em 31 de julho de 2025.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Márcio Eduardo Vieira Falabella
Universidade Federal de Juiz de Fora

Prof^a. Dr^a. Leticia Drumond de Abreu Guimaraes
Universidade Federal de Juiz de Fora

Prof. Me. Arnaud Alves Bezerra Junior
Universidade Federal de Juiz de Fora

Dedico este trabalho a Deus, meus pais, meu namorado, meus irmãos em Cristo e meus amigos que me apoiaram durante toda a formação acadêmica.

AGRADECIMENTOS

A realização deste sonho é resultado de uma trajetória construída com o apoio, o amor e a dedicação de muitas pessoas especiais, às quais expresso minha mais sincera gratidão.

Em primeiro lugar, agradeço a Deus, por me sustentar em todos os momentos, por Sua graça, força e sabedoria que me conduziram até aqui.

Aos meus pais, Eliza e Basilio, pelo amor incondicional, pelos ensinamentos e por todo o apoio ao longo da minha vida. Ao meu namorado, Ezequiel, por estar ao meu lado com carinho, paciência e incentivo nos momentos difíceis.

Ao Seu René, por sua presença e apoio desde muito nova; à memória da minha querida avó, cuja lembrança continua a me inspirar e fortalecer. Aos meus amigos em Cristo e à Igreja Cristã Maranata do bairro São Pedro, que me acolheram como parte da família e me ajudaram a crescer espiritualmente e emocionalmente.

À Dra. Andrea, que cuidou de mim com dedicação desde a infância, e ao Dr. Helder, que me apadrinhou com generosidade na minha formação como dentista.

Agradeço também ao meu colega de dupla, Daniel, pela parceria e companheirismo durante a graduação, e ao meu grupo de amigos da faculdade, que tornaram essa jornada mais leve, divertida e inesquecível.

Sou imensamente grata a todos os professores que fizeram parte da minha formação, em especial ao meu orientador e à banca examinadora, pelo apoio, pelos ensinamentos valiosos e pela confiança depositada no meu trabalho.

Por fim, agradeço à Universidade, por ter sido o espaço onde cresci academicamente e pessoalmente, e que agora deixo com imenso orgulho e gratidão.

“Sim, coisas grandiosas fez o Senhor por nós, por isso estamos alegres” (Salmos, 126:3).

RESUMO

O pênfigo vulgar é uma doença bolhosa intraepidérmica rara, caracterizada potencialmente pela formação de bolhas intraepiteliais muco-cutâneas, resultantes da acantólise, que se rompem e dão origem a ulcerações. Essas lesões na cavidade oral causam dor, dificultam a mastigação e a fala, impactando significativamente a qualidade de vida do indivíduo e o seu tratamento é feito com imunossupressores ou corticoides. O objetivo deste estudo foi relatar um caso clínico de Pênfigo Vulgar, discutindo seus aspectos clínicos e terapia.

Palavras-chave: pênfigo; cavidade oral; doença autoimune

ABSTRACT

Pemphigus vulgaris is a rare intraepidermal blistering disease potentially characterized by the formation of mucocutaneous intraepithelial blisters resulting from acantholysis, which rupture and lead to ulcers. These lesions in the oral cavity cause pain, hinder chewing and speech, and significantly impact the individual's quality of life. Treatment is with immunosuppressants or corticosteroids. The objective of this study was to report a clinical case of pemphigus vulgaris, discussing its clinical aspects and treatment.

Keywords: pemphigus; mouth; autoimmune disease

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1	– Lesões descamativas na gengiva associadas ao PV.....	20
Figura 2	– Ulcerações múltiplas em mucosa alveolar, jugal e lateral de língua.....	20
Figura 3	– Persistência de lesões gengivais após 45 dias de uso de metotrexato.....	21
Figura 4	– Persistência de lesões gengivais após 45 dias de uso de metotrexato.....	21
Figura 5	– Redução significativa das lesões orais após 90 dias de tratamento com azatioprina e corticosteróide tópico.....	21

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

a.C.	antes de Cristo
Anti-CD20	Anticorpo monoclonal dirigido contra o antígeno Cluster of Differentiation 20
BAD	British Association of Dermatologists
Dsg1	Desmogleína 1
Dsg3	Desmogleína 3
HLA	Antígenos Leucocitários Humanos
IgA	Imunoglobulina A
IgG	Imunoglobulina G
Mg	Miligramas
ml	Mililitros
PV	Pênfigo Vulgar

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	13
2 PROPOSIÇÃO.....	15
3 REVISÃO DE LITERATURA.....	16
3.1 ASPECTOS CLÍNICOS.....	16
3.1.1 Ulcerações e bolhas.....	16
3.1.2 Gengivite descamativa.....	16
3.1.3 Sinal de Nikolsky.....	17
3.2 TERAPIA.....	18
4 RELATO DE CASO.....	20
5 DISCUSSÃO.....	22
6 CONCLUSÃO.....	23
REFERÊNCIAS.....	24
ANEXO A - Termo de consentimento livre e esclarecido.....	27
ANEXO B - Envio do projeto ao CEP UFJF.....	28

1 INTRODUÇÃO

O pênfigo vulgar é uma doença bolhosa intraepidérmica, rara e potencialmente fatal, em razão da perda da função de barreira cutânea e ao consequente risco de infecções sistêmicas (GENG, 2024). Caracteriza-se pela formação de bolhas intraepiteliais em mucosas e pele, resultantes da acantólise. Essas bolhas se rompem facilmente, originando ulcerações dolorosas que comprometem funções básicas como a mastigação, impactando significativamente a qualidade de vida do paciente (POLAT et al., 2024).

A faixa etária de manifestação da doença varia conforme a origem geográfica e étnica dos indivíduos, com média de ocorrência entre os 40 e 60 anos (MEYER; MISERY, 2010). A incidência global estimada é de 2,83 casos por milhão de habitantes, afetando homens e mulheres de forma semelhante (ZHAO et al., 2023). Evidências apontam que fatores genéticos desempenham papel crucial na patogênese do PV, sobretudo pela variação na expressão dos antígenos do complexo HLA entre diferentes grupos étnicos. Essa diversidade influencia a seleção de autoanticorpos e os padrões fenotípicos da doença (BAKER et al., 2023).

O termo "pênfigo" deriva do grego *pemphix*, que significa "bolha" ou "vesícula", e foi introduzida por Hipócrates (460-370 a.C.). Em 1791, Wichmann conferiu ao termo o significado moderno de doença bolhosa crônica (LEVER, 1953). Essas bolhas acometem inicialmente a mucosa bucal e, posteriormente, podem afetar a epiderme e outros sítios como mucosa conjuntiva, genital, nasal, laringe, esôfago e períneo (CHAMS-DAVATCHI et al., 2005). A formação dessas lesões decorre da ação de autoanticorpos, produzidos espontaneamente, que atacam as desmogleínas, proteínas essenciais para a adesão entre células do epitélio oral e cutâneo. Na forma predominante da doença mucosa, os autoanticorpos atuam principalmente contra a Dsg3. Já na variante mucocutânea, tanto a Dsg3 quanto a Dsg1 são acometidas (KANWAR; DE, 2011). Essas proteínas pertencem à família das caderinas, fundamentais para a coesão celular (CHOLERA; CHAINANI-WU, 2016). A ação dos autoanticorpos interfere nessa interação molecular, comprometendo a coesão epitelial e levando à formação de vesículas intraepiteliais suprabasilares (DEYHIMI; TAVAKOLI, 2013).

O diagnóstico precoce e o início imediato do tratamento são determinantes para um prognóstico favorável (NEFF; TURNER; MUTASIM, 2008). A confirmação

do PV envolve análise de achados clínicos, exames histopatológicos e imunológicos. Destaca-se a imunofluorescência direta capaz de detectar autoanticorpos IgG e IgA na superfície celular, além da sorologia específica para autoanticorpos circulantes (FRANCESCHINI et al., 2024). Um dos sinais clínicos mais relevantes é o sinal de Nikolsky, definido como um teste semiotécnico que envolve a fricção da pele ou mucosa próxima à lesão. A resposta positiva, indicada pelo descolamento do epitélio ou formação de bolha, reflete a fragilidade da adesão celular e pode confirmar a existência de descamação gengival, sendo útil no diagnóstico diferencial de doenças autoimunes. (ENDO et al., 2018).

O tratamento do PV envolve diferentes abordagens terapêuticas, sendo os corticosteróides sistêmicos a base do manejo clínico. Além deles, utilizam-se imunossupressores e terapias biológicas, como a imunoglobulina intravenosa e o rituximabe (NEVILLE, 2017). A terapia é composta por uma fase de consolidação, com doses altas para controle rápido da doença, e manutenção, iniciada após duas semanas sem novas lesões e cicatrização de 80% delas, com redução gradual da medicação até a menor dose eficaz ou suspensão completa, mantendo a remissão clínica. (GREGORIOU et al., 2015).

Corticosteroides tópicos de alta potência, como o clobetasol, são eficazes como terapia complementar para lesões cutâneas e mucosas, especialmente em casos leves a moderados ou associados à terapia sistêmica, promovendo cicatrização em até duas semanas na pele e até um mês nas mucosas. (DUMAS et al., 1999). A terapia fotodinâmica também vem se destacando por seu potencial em aliviar os sintomas e acelerar a cicatrização (YOUSEF et al., 2017).

2 PROPOSIÇÃO

O objetivo deste estudo foi relatar um caso clínico de pênfigo vulgar, discutindo seus aspectos clínicos e terapia.

3 REVISÃO DE LITERATURA

Para a construção desta revisão de literatura, foram consultadas as bases de dados Scielo, Scopus, LILACS e Pubmed.

3.1 ASPECTOS CLÍNICOS

3.1.1 Ulcerações e bolhas

O PV pode acometer tanto a pele quanto diversas membranas mucosas. Diversos estudos indicam que, frequentemente, as manifestações iniciais da doença ocorrem na mucosa bucal, antecedendo o envolvimento de outras regiões (ROBINSON; LOZADA-NUR; FRIEDEN, 1997). Do ponto de vista clínico, a manifestação predominante do PV na mucosa oral consiste em erosões dolorosas, geralmente precedidas por bolhas frágeis que se rompem com traumas mínimos, resultando em áreas erodidas ou ulceradas (MACEDO et al., 2018).

Em estudo realizado por Pavan et al. (2017), observou-se maior frequência de acometimento na mucosa bucal, seguida pelos lábios e palato. Essa predileção pode ser atribuída à menor quantidade de substância e junções intercelulares no epitélio da mucosa bucal, tornando-a mais suscetível à acantólise. Tais lesões comprometem a adequada absorção de alimentos, levando, conseqüentemente, à perda de peso progressiva (AMAGAI, 2012; KASPERKIEWICZ et al., 2017). Outras membranas mucosas, embora menos frequentemente afetadas, também podem ser comprometidas, como as mucosas laríngea, esofágica, conjuntival, nasal, anal e genital (CHAMS-DAVATCHI et al., 2005).

3.1.2 Gengivite descamativa

A descamação gengival e de outras mucosas orais constitui uma das manifestações clínicas mais frequentes e precoces do PV, sendo, por vezes, o primeiro sinal percebido. A gengivite descamativa é caracterizada por áreas eritematosas, dolorosas na gengiva inserida e marginal (GUIGLIA et al., 2007). Trata-se de um desafio diagnóstico, uma vez que não representa uma patologia em si, mas sim um fenótipo clínico comum a diferentes doenças, sendo as mais

frequentes as dermatoses bolhosas autoimunes com envolvimento da mucosa oral (SCIUCA et al., 2022).

Em um estudo retrospectivo conduzido por Leao et al. (2008), que analisou uma coorte de 187 pacientes com gengivite descamativa, o PV foi identificado como a causa subjacente em 13% dos casos, demonstrando sua relevância como etiologia dessa apresentação clínica. Os autores destacaram que a gengiva é frequentemente acometida de forma significativa no contexto do PV, podendo se manifestar isoladamente ou como parte de um quadro mais abrangente de lesões orais. Sciuca et al. (2022) acrescentam que o desconforto oral intenso associado às áreas descamadas constitui um dos principais motivos para a busca por atendimento odontológico, o que ressalta a importância do conhecimento da condição por parte dos cirurgiões-dentistas.

3.1.3 Sinal de Nikolsky

O Sinal de Nikolsky é um achado clínico característico do PV, com papel essencial no diagnóstico precoce, sobretudo quando as manifestações iniciais ocorrem na cavidade bucal. Ele se caracteriza pelo deslocamento da epiderme normal ao se aplicar pressão lateral sobre a borda de uma bolha intacta, provocando sua ampliação (MAITY et al., 2020). Em geral, apresenta-se positivo nas doenças bolhosas intraepidérmicas e ausente nas formas subepidérmicas (RASTOGI et al., 2014).

Sua presença está ainda relacionada à gravidade e extensão da doença. O estudo de Barzegari et al. (2008) demonstrou que a positividade do sinal está associada a casos mais generalizados e pode aumentar significativamente a sensibilidade dos exames histopatológicos, especialmente quando se utiliza a técnica do “Nikolsky microscópico” antes da biópsia. Na cavidade bucal, essa manifestação facilita o diagnóstico diferencial com outras condições bolhosas, como pênfigo foliáceo, pênfigo paraneoplásico, líquen plano oral, penfigóide da membrana mucosa, penfigóide bolhoso, epidermólise bolhosa, síndrome de Stevens-Johnson, síndrome da pele escaldada estafilocócica, necrólise epidérmica tóxica, doença de IgA linear, lúpus eritematoso, dermatomiosite, eritema multiforme crônico e doença do enxerto contra o hospedeiro (POLIFKA; KRUSINSKI, 1980).

3.2 TERAPIA

Para o diagnóstico dessa patologia é de suma importância a realização de uma anamnese detalhada a fim de distinguir as lesões de pênfigo daquelas causadas por infecções virais agudas (BANERJEE et al., 2018). A biópsia para PV é realizada preferencialmente em vesículas e bolhas intactas com menos de 24 horas de idade, preferencialmente a partir da borda de avanço da lesão (ARPITA et al., 2015).

O tratamento do PV visa o controle da resposta imunológica exacerbada e a promoção da cicatrização das lesões cutâneas e mucosas. Baseia-se principalmente no uso de corticosteroides sistêmicos que permanecem como a principal estratégia terapêutica, sendo considerados o padrão-ouro no manejo da doença (GREGORIOU et al., 2015). Entretanto, devido aos efeitos adversos associados ao uso prolongado desses fármacos, as diretrizes da BAD recomendam a associação de imunossupressores poupadores de corticosteróides, como a azatioprina e o micofenolato de mofetila (HARMAN et al., 2017).

O manejo é dividido em fases: a fase de consolidação, com uso de doses elevadas para controle rápido da doença, seguida da fase de manutenção, iniciada quando não há novas lesões por, no mínimo, duas semanas e cerca de 80% das lesões existentes já cicatrizaram. Nesta fase, há redução gradual da medicação até alcançar a menor dose eficaz ou a suspensão completa, mantendo a remissão clínica (GREGORIOU et al., 2015). Adicionalmente, o uso de corticosteroides tópicos de alta potência, como o clobetasol propionato, tem se mostrado eficaz no tratamento de lesões cutâneas e mucosa, especialmente em casos leves a moderados ou como complemento à terapia sistêmica, promovendo cicatrização em cerca de duas semanas para lesões cutâneas e até um mês para as mucosas (DUMAS et al., 1999).

Em casos considerados refratários ou de difícil controle, o rituximabe, um anticorpo monoclonal anti-CD20, tem se mostrado eficaz, especialmente em pacientes que não respondem adequadamente às terapias convencionais (SAKHIYA; GANDHI; DARUWALA, 2023). Em situações mais graves, outras alternativas terapêuticas, como a administração de imunoglobulina intravenosa e a imunoabsorção, também têm sido utilizadas com resultados satisfatórios (SHIMANOVICH et al., 2007).

Além disso, a terapia fotodinâmica tem se mostrado promissora no alívio sintomático e na aceleração do processo de cicatrização (YOUSEF et al., 2017). Dessa forma, ressalta-se que o tratamento do pênfigo vulgar deve ser conduzido de maneira individualizada, considerando-se a gravidade do quadro, a resposta terapêutica e tolerância aos medicamentos imunossupressores.

4 RELATO DE CASO

O participante assinou um termo de consentimento informado, previamente submetido e em apreciação ética pelo CEP UFJF com o número CAAE: 90719125.2.0000.5147 (Anexo B).

Paciente do sexo feminino, 58 anos, que finalizou tratamento oncológico para neoplasia de mama, atualmente sem uso de medicações para este fim. Apresentou lesões descamativas na gengiva, com queixa de ardência principalmente com alimentos quentes e condimentados (Figura 1). Foram observadas ulcerações na mucosa alveolar, jugal e borda da língua (Figura 2). Lesões de pele não foram observadas.

Figura 1 – Lesões descamativas na gengiva associadas ao PV



Figura 2 – Ulcerações múltiplas em mucosa alveolar, jugal e lateral de língua



Foi realizada uma biópsia incisional na gengiva interdental entre os dentes 34 e 35 e 15 e 16. O laudo histopatológico definiu o diagnóstico de Pênfigo Vulgar.

A paciente foi encaminhada para o dermatologista para tratamento, inicialmente com a prescrição de Metotrexato 20 mg/semana. Após 45 dias de uso deste medicamento houve uma piora na sintomatologia do caso e ainda a manutenção de lesões gengivais (Figuras 3 e 4), e a medicação foi substituída pela Azatioprina 50 mg com uso diário duas vezes ao dia, associada ao uso tópico ao elixir de betametasona 0,5mg/5ml duas vezes ao dia.

Figuras 3 e 4 – Persistência de lesões gengivais após 45 dias de uso de metotrexato



Após o período de 90 dias houve uma considerável melhora no quadro clínico da paciente com redução dos sintomas de ardência e das lesões tanto na gengiva quanto na mucosa alveolar e jugal (Figura 5). A programação do tratamento é a continuidade do uso da azatioprina com redução gradual da dosagem, mantendo este quadro de remissão das lesões.

Figura 5 – Redução significativa das lesões orais após 90 dias de tratamento com azatioprina e corticosteróide tópico



5 DISCUSSÃO

O PV é uma doença autoimune, vesico-bolhosa caracterizada pela formação de bolhas intraepiteliais muco-cutâneas resultante da acantólise, com significativa morbidade e mortalidade. A formação das bolhas intraepiteliais resulta da ação de anticorpos contra as desmogleínas, proteínas fundamentais no mecanismo de adesão das células epiteliais. (GENG et al. 2024, MALIK et al. 2021).

A ocorrência do PV varia de acordo com o país de origem, mas em média está entre 40 e 60 anos de idade (MEYER; MISERY, 2010, MALIK et al. 2021), e a paciente cujo caso foi relatado, com 58 anos, se encaixa nesta faixa etária.

Os aspectos clínicos do caso relatado, descamação gengival associada a ardência e desconforto e a presença de ulcerações em áreas de mucosa jugal, e gengiva estão de acordo com aqueles descritos por Guiglia et al. (2007) e Sciuca et al. (2022). O sinal de Nikolsky positivo, um achado clínico muito comum no PV (RASTOGI et al., 2014; BARZEGARI et al., 2008) também foi observado em algumas áreas do tecido gengival.

O diagnóstico a partir das manifestações clínicas é confirmado através da biópsia incisional, associado ao exame histopatológico, em conformidade com Arpita et al (2015), o que foi realizado no caso descrito. A terapia do PV visa o controle da resposta autoimune e a cicatrização das lesões cutâneas e da mucosa, podendo ser utilizado corticosteróides, com destaque para a prednisona, além da azatioprina, micofenolato de mofetila e o metotrexato (GREGORIOU et al., 2015; HARMAN et al., 2017). Em casos refratários pode ser indicado o rituximabe (SAKHIYA; GANDHI; DARUWALA, 2023). No caso relatado, inicialmente foi utilizado o metotrexato, como alternativa a corticoide, terapia que não foi eficaz na redução do quadro clínico, mostrando uma piora do mesmo. O protocolo medicamentoso foi alterado para a azatioprina, com boa indicação para estes casos, de acordo com Malik et al. (2021), mostrando uma melhora considerável da condição clínica que se mostra cada vez mais favorável.

O diagnóstico precoce do PV através de lesões na cavidade oral pode ser extremamente importante para evitar a formação de lesões cutâneas e o tratamento visa exatamente o controle clínico das lesões.

6 CONCLUSÃO

Torna-se fundamental o conhecimento dos sinais clínicos do PV na cavidade oral para encaminhamento do diagnóstico, através da biópsia incisional e exame histopatológico. A terapia visa o controle clínico das lesões, o que melhora consideravelmente o conforto e a qualidade de vida do paciente.

REFERÊNCIAS

- AMAGAI, M. Pemphigus and pemphigoid. In: BOLOGNIA, J. L.; JORIZZO, J. L.; SCHAFFER, J. V. (ed.). **Dermatology**. 1. ed. v. 1. St. Louis: Mosby, 2012. cap. 29, p. 461–474.
- ARPITA, R. et al. Oral pemphigus vulgaris: case report. **Ethiopian Journal of Health Sciences**, v. 25, n. 4, p. 367–372, 2015.
- BAKER, J.; SEIFFERT-SINHA, K.; SINHA, A. A. Patient genetics shape the autoimmune response in the blistering skin disease pemphigus vulgaris. **Frontiers in Immunology**, v. 13, p. 1064073, 2023.
- BANERJEE, I.; BHOWMIK, B.; MAJI, A.; SINHA, R. Pemphigus vulgaris – A report of three cases and review of literature. **Journal of Family Medicine and Primary Care**, v. 7, n. 5, p. 1109–1112, 2018.
- BARZEGARI, M. et al. Microscopic Nikolsky's sign: Is it useful for diagnosis of pemphigus vulgaris. **Iranian Journal of Dermatology**, v. 11, p. 64–66, 2008.
- CHAMS-DAVATCHI, C. et al. Pemphigus: analysis of 1209 cases. **International Journal of Dermatology**, v. 44, n. 6, p. 470–476, 2005.
- CHOLERA, M.; CHAINANI-WU, N. Management of Pemphigus Vulgaris. **Advances in Therapy**, v. 33, n. 6, p. 910–958, 2016.
- DEYHIMI, P.; TAVAKOLI, P. Study of apoptosis in oral pemphigus vulgaris using immunohistochemical marker Bax and TUNEL technique. **Journal of Oral Pathology & Medicine**, v. 42, n. 5, p. 409–414, 2013.
- DUMAS, V. et al. The treatment of mild pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus with a topical corticosteroid. **British Journal of Dermatology**, v. 140, n. 6, p. 1123–1126, 1999.
- ENDO, H. et al. Gingival Nikolsky's Sign: A Valuable Tool in Identifying Oral Manifestations of Mucous Membrane Pemphigoid and Pemphigus Vulgaris. In: **INTECHOPEN**, 2018.
- FRANCESCHINI, T. F. et al. Patogênese, manifestações clínicas e diagnóstico do pênfigo. **Brazilian Journal of Implantology and Health Sciences**, v. 6, n. 11, p. 70–80, 2024.
- GENG, R. S. Q. et al. Biomarkers in Pemphigus Vulgaris: A Systematic Review. **Journal of Cutaneous Medicine and Surgery**, v. 28, n. 5, p. 458–462, 2024.
- GREGORIOU, S. et al. Management of pemphigus vulgaris: challenges and solutions. **Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology**, v. 8, p. 521–527, 2015.

GUIGLIA, R. et al. A combined treatment regimen for desquamative gingivitis in patients with oral lichen planus. **Journal of Oral Pathology & Medicine**, v. 36, n. 2, p. 110–116, 2007.

HARMAN, K. E. et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of pemphigus vulgaris 2017. **The British Journal of Dermatology**, v. 177, n. 5, p. 1170–1201, 2017.

KANWAR, A. J.; DE, D. Pemphigus in India. **Indian Journal of Dermatology, Venereology and Leprology**, v. 77, p. 439–449, 2011.

KASPERKIEWICZ, M. et al. Pemphigus. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 3, p. 17026, 2017.

LEÃO, J. C. et al. Desquamative gingivitis: retrospective analysis of disease associations of a large cohort. **Oral Diseases**, v. 14, n. 6, p. 556–560, 2008.

LEVER, W. F. Pemphigus. **Medicine**, v. 32, n. 1, p. 1–123, 1953.

MACEDO, A. G. et al. Pemphigus Vulgaris in the Mouth and Esophageal Mucosa. **Case Reports in Gastroenterology**, v. 12, n. 2, p. 260–265, 2018.

MAITY, S. et al. Nikolsky's sign: A pathognomic boon. **Journal of Family Medicine and Primary Care**, v. 9, n. 2, p. 526–530, 2020.

MALIK, A. M. et al. An updated review of pemphigus diseases. **Medicina (Kaunas, Lithuania)**, v. 57, n. 10, p. 1080, 2021.

MEYER, N.; MISERY, L. Geoepidemiologic considerations of auto-immune pemphigus. **Autoimmunity Reviews**, v. 9, n. 5, p. A379–A382, 2010.

NEFF, A. G.; TURNER, M.; MUTASIM, D. F. Treatment strategies in mucous membrane pemphigoid. **Therapeutics and Clinical Risk Management**, v. 4, n. 3, p. 617–626, 2008.

NEVILLE, W. B. et al. E. Patologia oral & maxilofacial. 3. ed. Rio de Janeiro: **Elsevier**, 2017.

PAVAN, P. et al. Blistering mucocutaneous disease of oral cavity: Pemphigus vulgaris – 8 year study in Nalgonda population. **International Archives of Integrated Medicine**, v. 4, n. 1, p. 58–63, 2017.

POLAT, A. K. et al. Evaluation of the Quality of Life and the Demographic and Clinical Characteristics of Patients With Pemphigus With Oral Mucosal Involvement: A Multicenter Observational Study. **Dermatology Practical & Conceptual**, v. 14, n. 2, e2024099, 2024.

POLIFKA, M.; KRUSINSKI, P. A. The Nikolsky sign. **Cutis**, v. 26, n. 5, p. 521–526, 1980.

RASTOGI, V. et al. Diagnostic procedures for autoimmune vesiculobullous diseases: A review. **Journal of Oral and Maxillofacial Pathology**, v. 18, n. 3, p. 390–397, set./dez. 2014.

ROBINSON, J. C.; LOZADA-NUR, F.; FRIEDEN, I. Oral pemphigus vulgaris: a review of the literature and a report on the management of 12 cases. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontics**, v. 84, n. 4, p. 349–355, 1997.

SAKHIYA, D.; GANDHI, J.; DARUWALA, F. A case report on generalized pemphigus vulgaris treated with rituximab. **Journal of Ideas in Health**, v. 6, n. 2, p. 874–877, 2023.

SCIUCA, A. M. et al. Desquamative gingivitis in the context of autoimmune bullous dermatoses and lichen planus: challenges in the diagnosis and treatment. **Diagnostics (Basel, Switzerland)**, v. 12, n. 7, p. 1754, 2022.

SHIMANOVICH, I. et al. Treatment of severe pemphigus with protein A immunoadsorption, rituximab and intravenous immunoglobulins. **British Journal of Dermatology**, v. 158, n. 2, p. 382–388, 2007.

YOUSEF, M. et al. The Effect of Low Level Laser Therapy on Pemphigus Vulgaris Lesions: A Pilot Study. **Journal of Lasers in Medical Sciences**, v. 8, n. 4, p. 177–180, 2017.

ZHAO, L.; CHEN, Y.; WANG, M. The global incidence rate of pemphigus vulgaris: a systematic review and meta-analysis. **Dermatology (Basel, Switzerland)**, v. 239, n. 4, p. 514–522, 2023.

ANEXO A - Termo de consentimento livre e esclarecido



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Gostaríamos de convidar você a participar como voluntário(a) do relato de caso clínico "PÊNFIGO VULGAR: RELATO DE CASO CLÍNICO", no qual sua experiência como paciente será documentada. Esse tipo de relato é importante porque destaca alguma situação incomum e/ou fato inusitado do comportamento de uma doença e/ou outra condição clínica. Por favor, leia este documento com bastante atenção antes de assiná-lo. Caso haja alguma palavra ou frase que o(a) senhor(a) não consiga entender, converse com o pesquisador responsável pelo estudo ou com um membro da equipe deste relato para esclarecê-los. A proposta deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) é explicar tudo sobre o relato de caso e solicitar a sua permissão para que ele seja publicado em meios científicos, como revistas, congressos e/ou reuniões científicas de profissionais da saúde ou afins. O objetivo deste relato de caso é apresentar um caso clínico de pênfigo vulgar, compartilhando informações essenciais que visam enriquecer o conhecimento acadêmico e profissional na Odontologia. Ao relatar esta experiência, buscamos aumentar a conscientização sobre o manejo adequado do pênfigo vulgar, além de fornecer informações práticas para o cotidiano clínico. Nossa intenção é promover um impacto positivo na qualidade do atendimento odontológico, beneficiando tanto profissionais quanto pacientes.

A descrição deste relato de caso pode apresentar riscos, como a exposição de suas informações e imagens. Para minimizar esses riscos, usaremos fotos com edição para que você não seja identificado, garantiremos que seu nome e dados pessoais não sejam divulgados, e apenas a equipe envolvida na pesquisa terá acesso às suas informações. Você terá todas as informações que quiser sobre este relato e estará livre para participar ou recusar-se a participar. Você poderá retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. Mesmo que o(a) senhor(a) queira participar agora, poderá voltar atrás e interromper a participação a qualquer momento. A participação é voluntária, e o fato de não participar não trará qualquer penalidade ou mudança na forma como é atendido(a). Os resultados do relato estarão à sua disposição quando finalizados. O nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a sua permissão. Você não será identificado em nenhuma publicação.

Para participar deste relato, o(a) senhor(a) não terá nenhum custo, nem receberá qualquer vantagem financeira. Apesar disso, se você tiver algum dano devido às atividades que realizarmos neste relato, você tem o direito a buscar indenização. Os possíveis resultados da participação no relato incluem benefícios diretos, como a documentação da sua experiência, que pode ajudar outros pacientes em situações semelhantes e contribuir para o aprendizado de graduandos e profissionais da área. Além disso, indiretamente, a participação pode favorecer o desenvolvimento de melhores práticas clínicas e aprimorar o atendimento a pacientes com pênfigo vulgar.

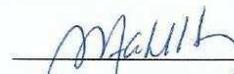
Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias originais, sendo que uma será arquivada pelo pesquisador responsável e a outra será fornecida a você. Os dados coletados na pesquisa ficarão arquivados com o pesquisador responsável por um período de 5 (cinco) anos. Decorrido este tempo, o pesquisador avaliará os documentos para a sua destinação final, de acordo com a legislação vigente. Os pesquisadores tratarão a sua identidade com padrões profissionais de sigilo, atendendo a legislação brasileira (Resolução Nº 466/12 do Conselho Nacional de Saúde), utilizando as informações somente para os fins acadêmicos e científicos.

Declaro que concordo em participar do relato de caso e que me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Juiz de Fora, 13 de dezembro de 2024



Assinatura do Participante



Assinatura do (a) Pesquisador (a)

O CEP avalia protocolos de pesquisa que envolve seres humanos, realizando um trabalho cooperativo que visa, especialmente, à proteção dos participantes de pesquisa do

Brasil. Em caso de dúvidas, com respeito aos aspectos éticos desta pesquisa, você poderá consultar:

CEP - Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos - UFJF

Campus Universitário da UFJF

Pró-Reitoria de Pós-Graduação e Pesquisa

CEP: 38036-900

Fone: (32) 2102-3788 / E-mail: cep.propp@ufjf.br

ANEXO B - Envio do projeto ao CEP UFJF

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
JUIZ DE FORA - UFJF



COMPROVANTE DE ENVIO DO PROJETO

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Pênfigo Vulgar: relato de caso clínico, diagnóstico e terapia

Pesquisador: Márcio Eduardo Vieira Falabella

Versão: 1

CAAE: 90719125.2.0000.5147

Instituição Proponente: Universidade Federal de Juiz de Fora UFJF

DADOS DO COMPROVANTE

Número do Comprovante: 091181/2025

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

Informamos que o projeto Pênfigo Vulgar: relato de caso clínico, diagnóstico e terapia que tem como pesquisador responsável Márcio Eduardo Vieira Falabella, foi recebido para análise ética no CEP Universidade Federal de Juiz de Fora - UFJF em 28/07/2025 às 09:09.

Endereço: JOSE LOURENCO KELMER S/N

Bairro: SAO PEDRO

CEP: 36.036-900

UF: MG **Município:** JUIZ DE FORA

Telefone: (32)2102-3788

E-mail: cep.propp@ufjf.br