

## RELAÇÃO DE PÊNFIGO VULGAR COM DESMOSSOMOS

Isabella Tessarini Fracalossi

[isabella.fracalossi@aluno.fpp.edu.br](mailto:isabella.fracalossi@aluno.fpp.edu.br)

Ana Beatriz Takara

Giovanna Grapeggia Rodrigues

Beatriz Essenfelder Borges

**RESUMO:INTRODUÇÃO:** O pênfigo vulgar é uma doença autoimune caracterizada pelo aparecimento de bolhas suprabasais. Desmossomos são especializações de membrana responsáveis por adesão celular e estão intimamente ligadas ao pênfigo vulgar. Esse trabalho objetivou estabelecer a relação entre o pênfigo vulgar e desmossomos. Para isso, foi utilizada a revisão de artigos nos bancos de dados Scielo e Pubmed com “desmossomos” e “pênfigo vulgar” como descritores de busca. Esse distúrbio de coesão celular caracterizante do pênfigo vulgar é provocado por fatores genéticos que desencadeiam uma resposta autoimune de anticorpos contra antígenos de queratinócitos. A doença cutânea afeta principalmente faixa etária de 40 a 60 anos de idade e descendentes de origem judaica e mediterrânea estão mais suscetíveis a desenvolvê-la. A principal sintomatologia é o aparecimento de bolhas suprabasais na pele e mucosas, essas são resultado da perda de ligação das células epiteliais, que ocasiona a separação da camada granulosa da epiderme (acantólise), devido à deterioração desmossômica resultado da ação da proteinase (plasmina) que, por sua vez, é liberada pela união anticorpo-antígeno. O estímulo de produção desse anticorpo circulante é desconhecido, mas ele liga-se ao desmossomo do queratinócito desencadeando o processo. Dessa maneira, o anticorpo é dirigido ao domínio extracitoplasmático de uma cadeirinha desmossômica epitelial, a desmogleína 3, formando um complexo com a placoglobina. Essa glicoproteína transmembrânica é pertencente à família das caderinas e componente do desmossomo, especialização de membrana que permite maior adesão entre células epiteliais por meio de filamentos de queratina ancorados à membrana plasmática. A localização dessa desmogleína afetada determina a mucosa do surgimento das bolhas, contudo 90% dos pacientes com pênfigo vulgar apresentam envolvimento oral, que caracteriza o início da doença. A sintomatologia desse quadro de pênfigo vulgar oral é caracterizada pelo

aparecimento das lesões nas mucosas: jugal, labial, no ventre da língua, no palato e nas gengivas, sendo esse último cenário denominado por alguns autores como “gengivas descamativas”. Com a evolução do quadro, o paciente começa apresentar desmogleínas 1, o que acarreta no afetamento de lesões na pele, característica do pêfigo vulgar mucocutâneo. A cadeia imunológica ocorre pela ação dos IgG1 e IgG4, que encontram-se nos espaços intercelulares da pele perilesional (possível de se ser identificado por meio de imunofluorescência direta), podendo haver relação do nível sérico do IgG e o aspecto clínico da doença. O quadro clínico é controlado com o uso de imunossupressores e com esteróides sistêmicos, por mais que possua prognóstico de letalidade, com o tratamento a taxa de mortalidade é inferior a 10% em 10 anos. Esse tratamento com corticoide pode ser aplicado de modo tópico, na área afetada, ou sistêmico, a combinação desses métodos associados a dapsona e pentoxifilina apresenta sucesso no controle do pêfigo vulgar oral. A administração desta terapia pode ser dividida em duas fases: a indução e manutenção da remissão, a primeira consiste em conseguir controlar a doença (não formação de novas bolhas e cicatrização das pré-existentes), já o controle dessa remissão compreende o controle clínico de modo que o paciente não desenvolva mais os sintomas. Contudo, há uma demora no diagnóstico por falta de integração do conhecimento médico, pois o início do quadro caracterizado por afetamento da região oral repercute na procura, pelo paciente, de profissionais especializados nessa região, como dentistas ou otorrinolaringologistas, esses podem ter conhecimento limitado sobre essa doença.

**PALAVRAS-CHAVE:** Pêfigo vulgar; desmogleína; desmossomos.

#### **REFERÊNCIAS:**

BERNABÉ, D; MORAES, N; CORREIA, C; FURUSE, C; CRIVELIN, M. Tratamento do pêfigo vulgar oral com corticosteróides tópico e sistêmico associados a dapsona e pentoxifilina. **Revista de Odontologia da UNESP**, v. 34 (1), p. 49-55. 2005

BRUCE, A.; BRAY, D.; HOPKIN, K.; JOHNSON, A.; LEWIS, J.; ROBERTS, K. **Biologia Molecular da Célula**. Porto Alegre: Artmed, 2004.

CUNHA, P; BARRAVIERA, S: Dermatoses bolhosas auto-imunes. **An Bras Dermatol**, v. 84(2), p. 111-24.2009.

FILHO; B: **Bogliolo Patologia**. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan, 2016.

FILHO, G. **Bogliolo: Patologia**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2013.

GARTNER,L; HIATT, L; **Tratado de histologia em cores**.Rio de Janeiro: Saunders, 2007.

MAGALHAES, S; CASTRO, D: Estigmas, pesquisas e embates: uma história do pênfigo brasileiro, séculos XIX e XX. **História, Ciências, Saúde – Manguinhos, Rio de Janeiro**, v.28, n.1, p.101-122, jan.-mar. 2021.

MELCHIONDA, V; HARMAN, K. Pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: an overview of the clinical presentation, investigations and management. **Clinical and Experimental Dermatology**. British Association of Dermatologists, v.44, p.740–746. 2019.

RUBIN, E. FRED, G; RUBIN, R; SCHWARTING, R; STRAYER, D. **Patologia: Bases Clinicopatológicas da Medicina**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2013.