

Manifestação oral de lesão penfigóide: Relato de caso e revisão da literatura.

Brenda Lorrana Simeão DE ROMA (1); Marília Ferreira ANDRADE (2); Júlio BISINOTTO GOMES (3); Eduvaldo Campos SOARES JÚNIOR (4)

REVISÃO DE LITERATURA

Resumo

O penfigóide das membranas mucosas descreve como grupo de doenças bolhosas mucocutâneas crônicas, autoimunes. As manifestações orais são percebidas na maioria dos pacientes, mas pode ocorrer em outras localizações, tais como a mucosa conjuntival, nasal, esofágica, laríngea e a vaginal, bem como a pele. O presente trabalho tem como objetivo relatar um caso de penfigóide oral e revisar a literatura atual sobre o tema, tais como finalidade de diagnóstico e tratamento. A revisão de literatura foi conduzida através de uma busca na literatura científica indexada nas bases de dados científicos tais como Scielo, PubMed, Lilacs, Biblioteca Virtual de Saúde e também de bibliografia teórica acadêmica. Apesar do penfigóide oral não ser uma condição tão comum em consultórios odontológicos, é de extrema importância o conhecimento sobre estas lesões orais, realizando o correto diagnóstico e encaminhar estes pacientes para o tratamento adequado. Com isso podemos concluir com este artigo que o penfigóide da membrana mucosa é uma patologia crônica, e em alguns casos se manifesta de forma mais agressiva, mas raramente fatal. Sendo assim o tratamento dependerá do local, taxa de progressão e gravidade da manifestação da patologia.

Palavras Chave: Penfigóide de membrana mucosa, penfigóide oral, tratamento penfigóide oral.

Oral manifestation of pemphigoid lesion: Case report and literature review.

The pemphigoid of mucous membranes describes as a group of chronic mucocutaneous bullous diseases, autoimmune. Oral manifestations are perceived in most patients, but can occur in other locations, such as the conjunctival, nasal, esophageal, laryngeal and vaginal mucosa, as well as the skin. This paper aims to report a case of oral pemphigoid and review the current literature on the subject, such as the purpose of diagnosis and treatment. The literature review was conducted through a search in the scientific literature indexed in scientific databases such as Scielo, PubMed, Lilacs, Virtual Health Library and also academic theoretical bibliography. Although oral pemphigoid is not such a common condition in dental offices, knowledge about these oral lesions is extremely important, making the correct diagnosis and referring these patients to the appropriate treatment. With this we can conclude with this article that the pemphigoid of the mucous membrane is a chronic pathology, and in some cases it manifests itself in a more aggressive way, but rarely fatal. Therefore, treatment will depend on the location, rate of progression and severity of the manifestation of the pathology.

Keywords: Mucous membrane pemphigoid, oral pemphigoid, oral pemphigoid treatment.

Instituição afiliada: **1-** Acadêmica do curso de Odontologia, Centro Universitário do Triângulo, Uberlândia – MG, Brasil. **2-** Doutora em Imunologia e Parasitologia Aplicadas pelo Instituto de Ciências Biomédicas da Universidade Federal de Uberlândia, Departamento de Semiologia e Estomatologia, Centro Universitário do Triângulo, Uberlândia – MG, Brasil. **3-**Especialista em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial pelo Colégio Brasileiro de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial, Mestre em Clínica Odontológica com ênfase em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial pela Universidade Federal de Uberlândia – MG. **4-** Especialista em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial, Mestrando em Odontologia pela Universidade Federal de Uberlândia, Docente em Odontologia, no departamento de Cirurgia Bucal, Patologia Oral e Periodontia do Centro Universitário do Triângulo, Uberlândia – MG, Brasil.

Dados da publicação: *Artigo recebido em 01 de Novembro, revisado em 15 de Novembro, aceito para publicação em 19 de Novembro e publicado em 29 de Novembro. .*

DOI: <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2020v2n12p30-44>

 **Eduvaldo Campos SOARES JÚNIOR** eduvaldo.junior@gmail.com



This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

INTRODUÇÃO

O penfigóide das membranas mucosas descreve um grupo de doenças bolhosas mucocutâneas crônicas, autoimunes, onde os auto-anticorpos ligados aos tecidos são guiados a um ou mais componentes da membrana basal¹, provocando subepitelialidade, formação de bolhas e resultando na erosão da mucosa Buonavoglia et al. 2019³ e Broussard et al. 2016⁴ caracterizam o penfigóide oral devido a presença de auto-anticorpos que insurgem com antígenos localizados na superfície celular dos queratinócitos, ocasionando efeitos subepiteliais, os quais dão origem a formação de bolhas subepidérmicas. A cavidade oral é a área mais comum para a presença de lesões penfigóides e, em alguns casos, o penfigóide oral é a manifestação única dessa doença⁵. Os sintomas orais são percebidos em maioria dos pacientes, mas pode ocorrer em outras localizações, tais como a mucosa conjuntival, nasal, esofágica, laríngea e a vaginal, bem como a pele¹. Embora ocorra um envolvimento sistêmico sério de vários órgãos, observa-se que o surgimento das primeiras manifestações compreende a mucosa oral^{3,6}.

O aspecto clínico inclui erosões, manchas eritematosas, bolhas e gengivite descamativa⁷. O comprometimento da mucosa gengival é descrito como uma gengivite descamativa, que ocasiona uma banda eritematosa, acompanhado de aridez, descamação e bolhas^{3,8}.

As lesões provenientes dessa patologia possuem um impacto significativo na qualidade de vida quando comparado a outras condições, pois podem levar à dor e dificuldade na alimentação e fala, devido à dimensão da ulceração⁹.

As principais técnicas de diagnóstico dessas lesões bolhosas autoimunes são: análise histopatológica convencional e direta ou indireta testes de imunofluorescência. O diagnóstico de casos gengivais isolados, especialmente em áreas erosivas as particularidades histopatológicas muitas das vezes são considerados não conclusivos devido a alteração ocasionada pela sobreposição de gengivite ou periodontite, podendo ser similar a quadros de líquen plano oral^{10,11}.

O principal objetivo do tratamento de doenças autoimunes e doenças bolhosas é a remissão da doença, reduzindo tanto a produção de auto-anticorpos quanto à resposta. Os 3 princípios para a seleção do tratamento baseiam-se quanto à extensão da área afetada pela lesão, a gravidade e a progressão clínica⁶.

O tratamento na maioria dos casos é conduzido pela prescrição de corticosteroides tópicos, porém, em alguns casos, o controle das lesões não é obtido por esses agentes, sendo assim é efetuada a prescrição de corticosteroides sistêmicos associados a agentes imunossupressores, caso o paciente não tenha contraindicações médicas. Consequentemente é um tratamento agressivo onde somente é indicado na presença de lesões na mucosa conjuntival em progressão¹.

O presente trabalho tem como objetivo relatar um caso de penfigóide oral e revisar a literatura atual sobre o tema, tais como finalidade de diagnóstico e tratamento.

METODOLOGIA

Trata-se de um relato de caso de penfigóide oral aliado a uma revisão de literatura acerca dessa patologia oral para fomentar a discussão. O relato de caso foi exposto descritivamente e composto de aspectos clínicos, métodos diagnósticos, aspectos histopatológicos e condução clínica. A revisão de literatura foi conduzida através de uma busca na literatura científica em língua inglesa e portuguesa indexada nas bases de dados científicos tais como Scielo, PubMed, Lilacs, Biblioteca Virtual de Saúde e bibliografia teórica acadêmica. Foram utilizados como palavras chave os termos: “mucous membrane pemphigoid”, “scarring pemphigoid”, “penfigoide de membrana mucosa”, “pemphigoid treatment”. Foram selecionados para levantamento bibliográfico os artigos mais relevantes para o tema em questão, entre um período de 2010 a 2020.

RELATO DE CASO

Paciente 75 anos, gênero feminino, procurou atendimento odontológico queixando-se principalmente de sensação de ardência bucal e desconforto oral associado a quadro de gengivite que não melhorava mesmo após tratamento periodontal prévio. A paciente relatou ter realizado tratamento periodontal básico com seu dentista sendo encaminhada após a ineficácia do tratamento periodontal básico.

Ao exame clínico inicial observou-se uma mucosa oral eritematosa de forma generalizada, gengivite marginal na região dos elementos 11 e 21 (Fig. 1), presença de estrias esbranquiçadas em mucosas jugais bilateralmente (Fig. 2 e Fig. 3) e dorso lingual com área 4 despapilada e eritematosa à esquerda (Fig. 4) acompanhada de pseudomembrana esbranquiçada sugestiva de candidíase (Fig. 5).

Durante a manipulação da mucosa oral ao proceder do exame clínico, observou-se a formação de uma bolha em mucosa jugal direita que se rompeu logo em seguida, o que configura o “sinal de Nikolsky” positivo. Devido a esse achado clínico, a primeira hipótese diagnóstica foi de líquen plano erosivo e a biópsia incisional foi indicada.

Além da biópsia incisional, foi proposto tratamento periodontal básico (raspagem supra e subgingival, profilaxia e aplicação tópica de flúor) além de adequação e polimento das margens de restaurações que estavam insatisfatórias. Também foi prescrito o uso de Nistatina 100.000 UI com uso tópico por quatorze dias.

A biópsia incisional foi realizada em mucosa jugal direita em duas áreas, sendo um fragmento removido na região de estrias esbranquiçadas e outro fragmento perilesional, na borda erodida proveniente do rompimento da bolha que havia se formado, sem intercorrências. O material foi encaminhado para avaliação histopatológica no Laboratório de Patologia Oral da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia.

O laudo histopatológico evidenciou tecido epitelial estratificado pavimentoso hiperparaqueratinizado exibindo áreas focais de hiperplasia e degeneração de camada basal. Na lâmina própria, observa-se infiltrado inflamatório crônico linfocitário em banda de intensidade variando de leve a intensa e, em parte, agredindo camada basal do epitélio levando a degeneração dessas células. De forma localizada, observou-se material hialino sugestivo de corpos de Civatte na camada basal do tecido epitelial. Num dos fragmentos, é notório a presença de uma fenda subepitelial na interface epitélio-conjuntivo e com camada basal preservada. Na lâmina reticular, nota-se tecido conjuntivo fibroso denso sem a presença de infiltrado inflamatório de permeio. Na área próxima à erosão proveniente do rompimento da bolha mucosa observou-se tecido epitelial estratificado pavimentoso paraqueratinizado, reativo, exibindo nítida separação com o tecido conjuntivo subjacente (fenda subepitelial). No interior da fenda subepitelial há material fibrilar e alguns leucócitos polimorfonucleares como eosinófilos e alguns neutrófilos. Na lâmina própria, nota-se um infiltrado inflamatório crônico linfocitário de intensidade variando de leve a forte e, em parte, agredindo camada basal levando a degeneração de células dessa região do epitélio. Estes aspectos lembram tanto líquen plano como penfigoide de mucosa, fortemente sugere o diagnóstico de líquen plano penfigoide. Após ampla discussão do caso com a equipe de patologistas orais responsáveis, fechouse o diagnóstico de penfigóide oral devido aos aspectos clínicos, sintomatologia e histopatológico apresentado.

A paciente foi encaminhada para o reumatologista para investigação quanto à autoimunidade e seus parâmetros. Para tratamento das lesões orais, além da realização de todo tratamento clínico periodontal e restaurador; foi prescrito xarope de maleato de dexclorfeniramina (2 mg/5ml) e betametasona (0,25mg/5ml) para realização de bochecho com 10 ml da solução duas vezes ao dia por 7 dias.

As lesões tiveram regressão completa e a paciente não se queixou de desconforto oral após o tratamento com corticosteroide tópico e vem sendo acompanhada sistematicamente a cada três meses. Também mantém acompanhamento médico com o reumatologista estando ciente que o penfigóide oral é uma condição autoimune e pode ter reagudização clínica.



Figura 1: A) Fotografia clínica frontal do quadro clínico inicial da paciente. B) Fotografia clínica frontal após tratamento proposto. Fonte: acervo BECLINIC Odontologia.

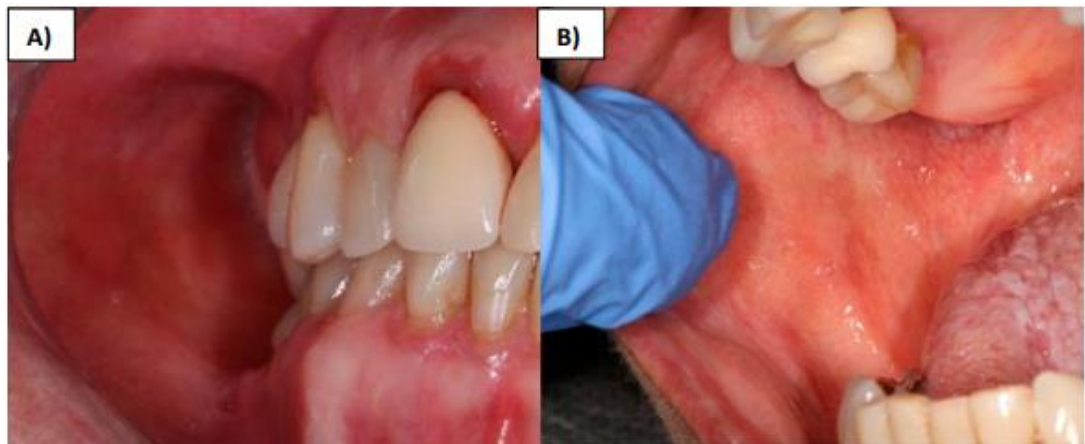


Figura 2: A) Fotografia clínica da mucosa jugal lado direito com presença de estrias esbranquiçadas, e presença do “sinal de Nikolsky”. B) Fotografia clínica da mucosa jugal direita após tratamento proposto. Fonte: acervo BECLINIC Odontologia.

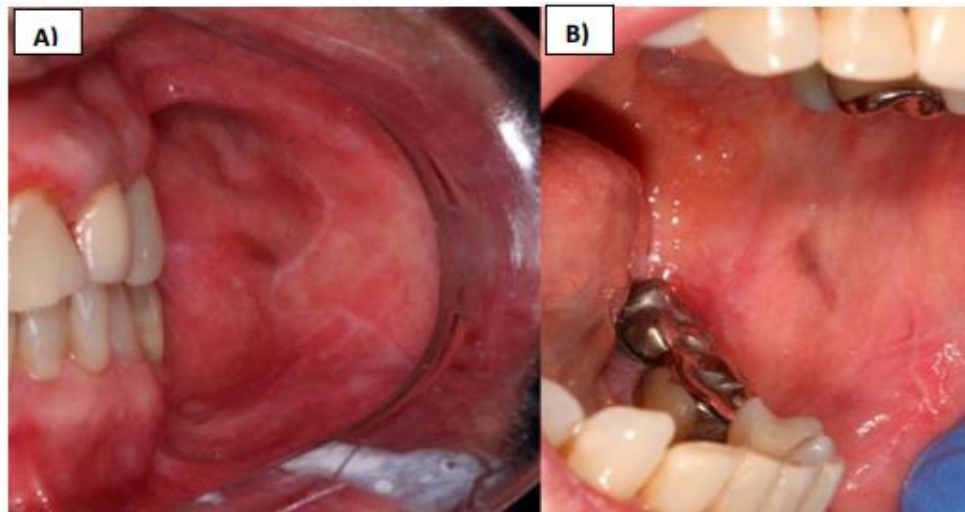


Figura 3: A) Fotografia clínica da mucosa jugal lado esquerdo com presença de estrias esbranquiçadas. B) Fotografia clínica da mucosa jugal esquerda após tratamento proposto. Fonte: acervo BECLINIC Odontologia.



Figura 4: A) Fotografia clínica dorso lingual esquerdo com presença de área desepilada e eritematosa. B) Fotografia clínica dorso lingual esquerdo após tratamento proposto. Fonte: acervo BECLINIC Odontologia.

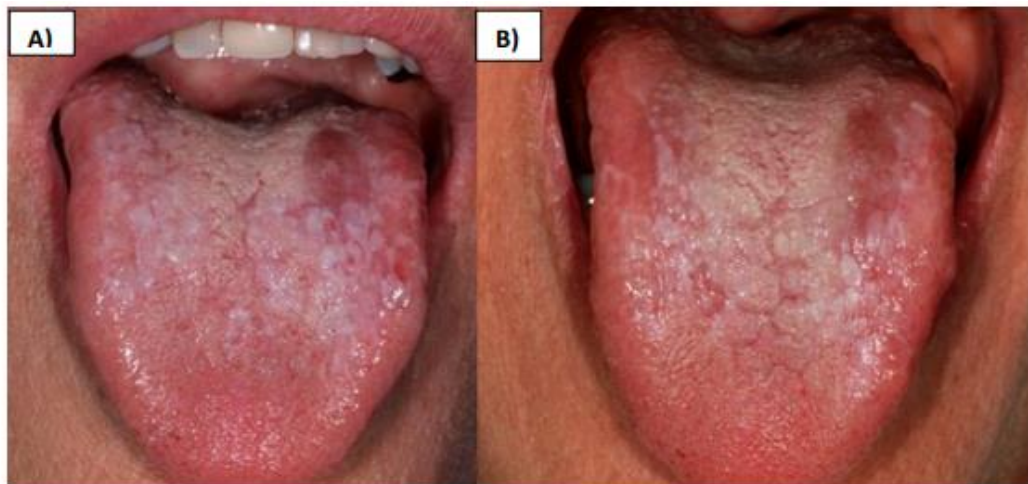


Figura 5: A) Fotografia clínica do corpo lingual com presença de pseudomembrana esbranquiçada sugestiva de candidíase. B) Fotografia clínica corpo lingual após tratamento proposto. Fonte: acervo BECLINIC Odontologia.

DISCUSSÃO

Penfigóide de membrana mucosa é uma patologia de natureza auto-imune subepitelial de bolhas que abrange as mucosas e a pele ¹². O penfigóide de membrana mucosa é uma doença imunomediada que sendo considerada debilitante e com manifestações em mucosa, de árduo controle e com alta prevalência de recorrência, o que afeta a vida social do paciente. Na literatura, Neville (2009) ¹ descreve como um grupo de doenças bolhosas mucocutâneas crônicas, autoimunes, onde os auto-anticorpos ligados aos tecidos são guiados a um ou mais componentes da membrana basal. Tal patogenia possui processos mórbidos, cuja etiopatogenia encontra-se relacionada a ativação do sistema imunológico, desde os constituintes específicos do organismo que, portanto, conquistam propriedades imunogênicas ¹².

O penfigóide oral é identificado pela presença de autoanticorpos nos quais reagem com antígenos encontrados na parede celular dos queratinócitos, ocasionando efeitos subepiteliais que resultam na formação de bolhas subepidérmicas ¹³. O penfigóide oral tem origem auto-imune evolutiva e ocasiona bolhas advindas de anticorpos auto-reativos em

combate as proteínas estruturais da zona da membrana basal e/ou dos hemidesmossomos¹⁴. Com a auto-IgG ligado ocorre a desregulação quanto a estabilização de queratinócitos basais à zona subjacente da membrana basal o que resulta na formação de bolhas subepiteliais^{15, 16}. O caso apresentado refere-se a uma paciente que apresentava ardência bucal e desconforto oral com alterações em mucosa recorrente, afigurando a um quadro de gengivite descamativa, sugestivo de penfigóide de membrana mucosa.

A cavidade oral é a área com maior frequência de penfigóide oral, o que clinicamente manifesta erosões, manchas eritematosas, bolhas e gengivite descamativa¹⁷. Lesões orais acontecem em aproximadamente 90% casos e conjuntiva em 60%, comumente não afetados a condição geral e a trajetória da doença quase sempre e de caráter crônico. O local mais comum de envolvimento do penfigóide oral é a mucosa oral seguido de mucosa ocular, pele, mucosa genital, mucosa anal, faringe, esôfago e laringe. Na cavidade bucal, as lesões normalmente acometem a gengiva seguida pela mucosa jugal, palato e língua e lábios^{18,19}.

A lesão se manifesta como placas eritematosas e erosões revestidas por pseudomembranas, geralmente localizadas na gengiva e palato e com menor frequência em lábios, língua e mucosa jugal. As lesões gengivais são normalmente descritas como um tipo de gengivite descamativa, assim como também é encontrada no líquen plano e pênfigo vulgar. As lesões conjuntivais mais comuns, ocorre inflamação e erosões, encurtamento forniceal, triquíase, entrópico e neovascularização da córnea, que pode suceder em um quadro de cegueira. Quando ocorre manifestações cutâneas geralmente essas lesões são presentes na face, couro cabeludo, pescoço e a parte superior do peito. O que normalmente aparecem como placas eritematosas, formação bolhas e erosões recorrentes^{20, 21}.

As manifestações clínicas na mucosa oral são bem semelhantes em várias patologias orais como aftas, estomatite aftosa, bolhosa e líquen plano erosivo, candidíase oral e estomatite gengival herpética, o que inicialmente complica o diagnóstico diferencial^{3, 12}.

A caracterização dessa lesão ocorre devido a formação de bolhas subepiteliais que se rompem imaturamente, ocasionando sintomatologia dolorosas, irregulares na mucosa, erosões e úlceras generalizadas, a lesão eritematosa exposta faz com que o tecido fique coberto por uma pseudomembrana fibrosa. A mucosa oral, palato e gengiva são os locais mais afetados¹³. No caso foi observado que os sítios mais acometidos foram a mucosa jugal, gengiva, porém sem indícios de comprometimento conjuntiva, com presença de áreas eritematosas de forma generalizada e gengivite descamativa localizada.

Os penfigóides orais acometem mais frequentemente mulheres com idade acima de 50 anos e tem como uma de suas características clínicas principais a formação de bolhas mucosas que se rompem com facilidade e comprometimento inflamatório representado por gengivite descamativa marginal²². A patologia normalmente tem início tardio, entre 60 e 80 anos, o sexo feminino e comumente mais afetado que o sexo masculino e os sinais e sintomas inicialmente podem ser brandos e inespecíficos, com danos irreversíveis e sempre

debilitantes. Passivelmente de ser ter alto índice de morbimortalidade caso o tratamento não for iniciado com antecedência e agressivamente ^{21, 23}. O presente caso pode observar-se que, a paciente em questão se enquadra na faixa etária, sexo, e com comprometimento dos sítios mais acometidos pela patologia.

A princípio é difícil basear-se em apenas em aspectos clínicos, devido à semelhança clínica com outras lesões que demonstram sinais Nikolsky positivos, sendo assim uma importante característica que pode fornecer qual o nível de separação epitelial, devido ao sangramento que pode ocorrer em distúrbios caracterizados por formação de bolhas subepiteliais ³. Após uma firme pressão com um dedo sobre a mucosa ao lado da lesão ocasiona uma interrupção na união intercelular o que resulta na formação de uma nova bolha, sendo isso uma característica típica do sinal de Nikolsky para fins diagnósticos. A gengivite descamativa e outro sinal comum da patogenia podendo ser configurada como eritema gengival localizado a inflamação ou generalizada com composição de bolhas ou ulcerações ^{15, 24}. Normalmente a sintomatologia dessa gengivite descamativa e dolorosa, onde os pacientes queixam da sensação de queimação, sangramento e até mesmo comprometimento mastigatório ^{12, 25}. A paciente do caso apresentava o sinal de Nikolsky em sua mucosa jugal direita e ardência gengival o que colaborou com mais uma fase do diagnóstico.

Enfim o diagnóstico de penfigóide oral é obtido através da combinação de achados clínicos, análises histopatológicas e achados imunológicos ²⁶. O exame histológico demonstra o deslocamento do tecido epitelial do tecido conjuntivo o que resulta na formação da fenda subepitelial, a imunofluorescência direta é realizada quando se há suspeita histológica de amostras que evidenciam uma abrangência linear no nível da base membrana, esse exame de imunofluorescência é útil em diagnósticos diferenciais com outras lesões tipo pênfigo e líquen plano e doença periodontal. Já a imunofluorescência indireta é utilizada na detecção de anticorpos circulantes no soro do paciente ^{5, 21}.

Com isso a presença de infiltrado celular inflamatório crônico de neutrófilos, eosinófilos e linfócitos é uma característica histopatológica do penfigóide oral, a desinserção linear interiormente na zona da membrana basal das imunoglobulinas constituintes do complemento, em especial IgG e C3, são notadas na imunofluorescência direta o que é característica típica da mucosa penfigóide, e a imunofluorescência indireta demonstra que os pacientes com essa lesão dificilmente se tem a circulação anticorpos auto-reativos contra os auto-antígenos da zona da membrana basal ^{13, 16, 27}.

Nesses casos, a biópsia tecidual é de extrema importância, devido o epitélio desses pacientes se moverem facilmente, alterando a amostra, tornando-a inadequada quando não é realizada corretamente ⁵. A área mais propícia para realização da biópsia é a borda de um blister ou, que na inexistência de um blister íntegro podemos utilizar as áreas com presença de eritema, erosão ou ulceração e extensão do tecido perilesional ¹⁴. As técnicas indevidas de biópsia e manipulação inapropriada do tecido, podem simplesmente ocasionar à perda do epitélio da mucosa oral das amostras de pacientes o que muitas vezes dificulta o correto

diagnóstico^{19, 26}. Foi realizado biópsia tecidual, na paciente em questão encaminhado para exame histopatológico e imunofluorescência, para conclusão e confirmação do diagnóstico de penfigóide de membrana mucosa.

Os pacientes podem ser divididos em dois grupos, um de baixo risco, onde as lesões se restringem a mucosa oral, e um grupo de alto risco, a qual as lesões tem comprometimento ocular, faríngeo, laríngeo, esofágico e genital²⁸. O tratamento conservador é indicado para o grupo de baixo risco, pois prioriza o tratamento tópico, enquanto no grupo de alto risco o tratamento é mais agressivo, onde é feito o uso de agentes sistêmicos. O acompanhamento multidisciplinar é bastante importante, pois, é necessário a interação entre dermatologistas, dentistas, oftalmologistas, otorrinolaringologistas, urologistas, intensivistas e gastroenterologistas o que contribui para um melhor resultado terapêutico. Os principais objetivos do tratamento e a progressão dos sintomas, paralisar o curso da doença e reprimir sequelas adversas da inflamação crônica e cicatrização de tecidos. A escolha do tratamento depende de vários fatores, sendo o local envolvido, a gravidade da doença e sua progressão^{28, 29}. Por fim objetivo do tratamento é identificar precocemente o comprometimento cutâneo e mucoso, devido ao risco de avanço dos processos inflamatórios crônicos, ocasionando destruição tecidual, cicatrizes e deficiência funcional.

Os corticosteróides tópicos de moderada a alta potência são o recurso terapêutico de primeira linha para enfermos de baixo risco que têm a patologia limitada à mucosa oral com ou sem envolvimento cutâneo. Sua abordagem é conservadora, onde se utiliza géis, pomadas ou elixires de corticosteróides usados 2 a 3 vezes ao dia. Caso o paciente não responda a terapia tópica, faz-se o uso de injeções de corticosteróides intralesionais, com aplicação superficial, logo abaixo das erosões, caso seja mais profundo, ocorre o aumento do risco de atrofia da mucosa sendo então indicado a injeção de hexacetonido de triancinolona de 5 a 10 mg por ml a cada 2 a 4 semanas. Já os corticosteróides sistêmicos são a opção de tratamento de primeira linha para pacientes no estado grave da doença, com rápido progresso e aqueles que não reagem às terapias iniciais. Normalmente a dosagem pode alterar de acordo com o quadro clínico do paciente e pode ser iniciada em 0,5 mg/kg/ dia para situações moderadas, chegando a 1-2mg/kg/ dia para situações mais graves^{30, 31}.

Os efeitos adversos dos corticosteróides tópicos são: atrofia da mucosa, reativação do vírus do herpes simplex e candidíase orofaríngea. A medida que ocorre melhora, pode diminuir gradualmente a frequência das aplicações e substituí-las por agentes menos potentes, evitando efeitos adversos. Agentes imunossupressores parcimoniosos de esteróides, como azatioprina, micofenolato de mofetil, ciclofosfamida e metotrexato, podem ser ligados precocemente para ajudar a manter o controle da doença e proporcionar uma redução gradual dos corticosteróides. Sugere-se uma diminuição de 5 a 10 mg por semana, durante o tratamento. Esses agentes imunossupressores são preservados a longo prazo, ao mesmo tempo que os corticosteróides são diminuídos por 6 a 12 meses. O objetivo final é realizar a monoterapia com um agente imunossupressor. A terapia tópica também pode ser

mantida como tratamento auxiliar ao longo deste procedimento. Para o tratamento da paciente do caso, enquadrava-se ao grupo de baixo risco, onde foi prescrito terapia com corticosteróides tópicos sendo xarope de maleato de dexclorfeniramina (2 mg/5ml) e betametasona (0,25mg/5ml) para realização de bochecho com 10 ml da solução duas vezes ao dia por 7 dias. Juntamente foi indicado o uso de Nistatina 100.000 UI de seis em seis horas por quatorze dias para tratamento da candidíase em língua^{32, 33, 34, 35}.

Apesar do penfigóide oral não ser uma condição tão comum em consultórios odontológicos, e de extrema importância o cirurgião dentista ter o conhecimento necessário sobre lesões orais, a fim de reconhecer a modificação presente na cavidade oral, saber definir se a mesma possa ser de caráter benigno, potencialmente maligno ou até mesmo maligno e com isso realizar o correto atendimento, auxílio e encaminhamento desses pacientes a um especialista para o correto tratamento, assim evitando a progressão da patologia e os agravos que a mesma pode ocasionar.

CONCLUSÃO

Com este artigo chegamos à conclusão de que o penfigóide da membrana mucosa é uma patologia crônica, frequentemente agressiva, mas raramente fatal. Devido à destruição de tecidos e formação de cicatrizes, ocasionam sequelas, que geralmente são incapacitantes. Nesses casos a estratégia terapêutica dependerá do local, taxa de progressão e gravidade. O tratamento se torna mais agressivo em pacientes de alto risco, e as opções terapêuticas podem ser empregadas, dependendo do caso clínico e de sua disponibilidade.

REFERÊNCIAS

- 1- NEVILLE, BW et al. Patologia oral e Maxilofacial. 3ª edição. Editora Guanabara Koogan, 2009.
- 2- STAINES, K & HAMPTON, PJ. Treatment of mucous membrane pemphigoid with the combination of mycophenolate mofetil, dapsone, and prednisolone: a case series. *Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*, 114 (1), 49- 56, 2012.
- 3- BUONAVOGLIA, A et al. Pemphigus and mucous membrane pemphigoid: An update from diagnosis to therapy. *Autoimmunity Reviews*, Department of Biomedical Sciences and Human Oncology, University of Bari Medical School, Policlinico - 11, Piazza G. Cesare, 70124 Bari, Italy, 1568-9972, February 2019.



- 4- BROUSSARD, KC et al. Autoimmune bullous diseases with skin and eye involvement: Cicatricial pemphigoid, pemphigus vulgaris, and pemphigus paraneoplastica. *Clin Dermatol*, v -34,205-213, 2016.
- 5- CHAN, LS et al. The first international consensus on mucous membrane pemphigoid: definition, diagnostic criteria, pathogenic factors, medical treatment, and prognostic indicators. *Arch Dermatol*, v- 138, 370-379, 2002. 13
- 6- RAMOS-E-SILVA M, FERREIRA A, JACQUES CMC. Oral involvement in autoimmune bullous diseases. *J Clin Dermatol*. v- 29, 443-454, 2011.
- 7- FLEMING, TE & KORMAN, NJ. Cicatricial pemphigoid. *J Am Acad Dermatol*, v43(4): 571-91, 2000.
- 8- JASCHOLT I, LAI O, ZILLIKENS D, KASPERKIEWICZ M. Periodontitis in oral pemphigus and pemphigoid: a systematic review of published studies. *J Am Acad Dermatol* 2017; 76(5):975–8. e3 <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2016.10.028>.)
- 9- SULIMAN, NM et al. Oral mucosal lesions in skin diseased patients attending a dermatologic clinic: a cross-sectional study in Sudan. *BMC Oral Health*, 11-24, 2011.
- 10- ARDUINO, PG et al. Describing the gingival involvement in a sample of 182 Italian predominantly oral mucous membrane pemphigoid patients: A retrospective series. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. v- 1; 22 (2), 52- 149, Mar 2017.
- 11- MIGNOGNA MD, LO RUSSO L, FEDELE S. Gingival involvement of oral lichen planus in a series of 700 patients. *J Clin Periodontol*. 2005; 32:1029-33.
- 12- CIZENSKI, JD et al. Spectrum of orocutaneous disease associations: Immune-mediated conditions. *J Am Acad Dermatol*, v-77 (5), 795–806, 2017. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2017.02.019>.
- 13- FELLER, L et al. Immunopathogenic Oral Diseases: An Overview Focusing on Pemphigus Vulgaris and Mucous Membrane Pemphigoid. *Oral Health Prev Dent*. Department of Periodontology and Oral Medicine, Box D26 School of Dentistry, Medunsa 0204, South Africa. n- 2, v- 15, May 2017.
- 14- TAYLOR J, MCMILLAN R, SHEPHARD M, SETTERFIELD J, AHMED R, CARROZZO M, et al. World Workshop on Oral Medicine VI: A systematic review of the treatment of mucous membrane pemphigoid. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2015;120(2):161-171.e20.



- 15- CAREY, B & SETTERFIELD, J. Mucous membrane pemphigoid and oral blistering diseases. *Clinical and Experimental Dermatology*, Department of Oral Medicine, St John's Institute of Dermatology, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, King's College London, London, April 2019.
- 16- BAGAN, JM. Mucosal disease series number III: mucous membrane pemphigoid. *Oral Dis.* v-11, 197-218, 2005.
- 17- ORMOND M, MCPARLAND H, THAKRAR P, DONALDSON ANA, ANDIAPPAN M, COOK RJ, et al. Validation of an Oral Disease Severity Score (ODSS) tool for use in oral mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol.* 2019.
- 18- HAYAKAWA, T et al. Diagnosis of oral mucous membrane pemphigoid by means of combined serologic testing. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 117:483–96, 2014.
- 19- KAMAGUCHI, M; IWATA, H. The Diagnosis and Blistering Mechanisms of Mucous Membrane Pemphigoid. *Frontiers in Immunology*, v-10, Jan 2019.
- 20- SANTI, CG et al. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: bullous pemphigoid, mucous membrane pemphigoid and epidermolysis bullosa acquisita – Brazilian Society of Dermatology. *An Bras Dermatol*, Work conducted at the Sociedade Brasileira de Dermatologia, Rio de Janeiro (RJ), Brazil. v-94, 33-47, January 2019.
- 21- XU, H et al. Mucous Membrane Pemphigoid. *Dent Clin North Am*, v-57(4), 611-630, October 2013.
- 22- CAREY, B et al. The optimal oral biopsy site for diagnosis of mucous membrane pemphigoid and pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol*, 2019.
- 23- JALIL BA, ABDU YG, ROSEN SA, DAMMAD T. Mucous Membrane Pemphigoid Causing Central Airway Obstruction. *J Bronchol Interv Pulmonol.* 2017;24(4):334–8.
- 24- SETTERFIELD JF, BLACK MM, CHALLACOMBE SJ. The management of oral lichen planus. *Clin Exp Dermatol*, v-25, 176–82, 2000.
- 25- SACCUCCI, M et al. Autoimmune Diseases and Their Manifestations on Oral Cavity: Diagnosis and Clinical Management. *Journal of Immunology Research* May 2018.



- 26- KAMAGUCHI et al. The identification of autoantigens in mucous membrane pemphigoid using immortalized oral mucosal keratinocytes. *Oral Pathology & Medicine*, v- 48, 60-67, May – September 2018.
- 27- MALEY A, WARREN M, HABERMAN I, SWERLICK R, KHAROD-DHOLAKIA B, FELDMAN R. Rituximab combined with conventional therapy versus conventional therapy alone for the treatment of mucous membrane pemphigoid (MMP). *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2016;74(5):835–40. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2016.01.020>
- 28- SHIMANOVICH I, NITZ JM, WITTE M, ZILLIKENS D, ROSE C. Immunohistochemical diagnosis of mucous membrane pemphigoid. *J Oral Pathol Med*. 2018;47(6):613–9. 16
- 29- KRIDIN, K. Peripheral eosinophilia in bullous pemphigoid: prevalence and influence on the clinical manifestation. *Br J Dermatol*. v-179, 1141–7, 2018.
- 30- DDS, YVBO et al. Sjögren Syndrome and Mucous Membrane Pemphigoid in a Patient with a History of Thymoma: Case Report and Literature Review. *ODOVTOS-Int. J Dental Sc.*, v-21(2), 33-44, Mai – August, 2019.
- 31- GONÇALO, RIC et al. Vesiculobullous autoimmune diseases with oral mucosa manifestations: retrospective and follow-up study. *RGO, Rev Gaúch Odontol*, Av. Senador Salgado Filho, 1757, Lagoa Nova, Natal, RN, Brasil, v-66 (1), 42-4, Jan – Mar 2018.
- 32- ISMAILI, AA et al. Immune-mediated Skin Disorders and their Oral Manifestations in the Omani Population: A Hospital-based Study. *Oman Medical Journal*, v-35 (1), 84, Jan 2020.
- 33- SILVA, BSF et al. Systemic corticosteroid in the treatment of a 9-year-old boy with oral mucous membrane pemphigoid: a case report. *Rev Odontol Bras Central*, Av. Universitária, km 3,5. Anápolis - GO, Brasil, v-26(76), 41-44, Jan – Mar 2017.
- 34- MURREAL, DF et al. Definitions and outcome measures for mucous membrane pemphigoid: Recommendations of an international panel of experts. *J AM ACAD 15 DERMATOL*, St George Hospital, University of New South Wales, Gray St, Kogarah, Sydney, N8W 2317 Australia, v- 72 (1), 168-174, January 2015.
- 35- XU, H et al. Mucous Membrane Pemphigoid. *Dent Clin North Am*, v-57(4), 611-630, October 2013.