



PÊNFIGO VULGAR, UMA RARA DOENÇA MUCOCUTÂNEA BOLHOSA AUTOIMUNE: REVISÃO INTEGRATIVA

JÚLIA BRUNETTI TELES DE MELO; JOÃO VITOR GIOVANNINI SAD RIBEIRO; JOÃO VITOR JATOBÁ BARBOSA; JORDANA DE CASTRO HONORATO; LAURA DRUMMOND DE MOURA MIGUEZ

Introdução: O pênfigo vulgar é uma doença mucocutânea autoimune, caracterizada pela presença de bolhas subdérmicas ou intraepidérmicas principalmente na cavidade oral. Possui uma incidência estimada em 0,1 a 0,5% de casos em 100.000 pessoas por ano. A média de tempo para o diagnóstico é de cerca de 10 meses, por ser diagnóstico diferencial de outros quadros clínicos, como líquen bolhoso e eritema multiforme. Se o tratamento for tardio ou inadequado, a enfermidade apresenta elevado índice de morbimortalidade. **Objetivo:** O presente estudo tem como objetivo analisar os principais aspectos envolvendo o pênfigo vulgar, como etiologia, fisiopatologia, manifestações e tratamento. **Metodologia:** Para a construção da revisão bibliográfica integrativa, foram realizadas pesquisas nas bases de dados Scielo, MedLine e Lilacs, sendo incluídos seis artigos publicados em inglês, português ou espanhol a partir do ano de 2019. **Resultados:** Os artigos analisados evidenciaram que o pênfigo vulgar está associado a diversos autoanticorpos, os quais os principais têm como alvo a desmogleína 3 e a desmogleína 1, ambas são caderinas, proteínas estruturais dos desmossomos, sendo estes especializações da membrana plasmática que participam da adesão célula-lâmina basal. O pênfigo vulgar é geralmente caracterizado pela perda suprabasal dessa adesão, permanecendo uma única camada de queratinócitos basais fixados à membrana. Cortes histológicos das lesões com coloração em hematoxilina e eosina demonstram acantólise suprabasal e infiltração com neutrófilos e eosinófilos predominantemente. As manifestações iniciais são a formação de bolhas intraepidérmicas dolorosas na mucosa, especialmente na cavidade oral, evoluindo para ulcerações persistentes que, por mais que algumas possam desaparecer, novas lesões continuam a surgir, inclusive em novos sítios, como esôfago, laringe, vulva e colo uterino. O diagnóstico ocorre por meio de biópsia, na qual avalia-se a presença de acantólise suprabasal, e de testes de imunofluorescência, que analisam a presença de autoanticorpos contra as desmogleínas. O tratamento consiste na utilização de anti-inflamatórios, como corticoides sistêmicos, além de imunossupressores e antibióticos em alguns casos. **Conclusão:** Se tratado inadequadamente ou diagnosticado tardiamente, o pênfigo vulgar possui elevada morbimortalidade. Portanto, é necessário compreender a fisiopatologia e as manifestações da doença a fim de que o diagnóstico seja assertivo e o tratamento seja iniciado precocemente.

Palavras-chave: **EPIDERMIS; BLISTER; AUTOIMMUNE; DERMATOSE; MUCOSA**