



UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
HOSPITAL POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO HU/UFSC
PÓS-GRADUAÇÃO RIMS - ODONTOLOGIA
RESIDÊNCIA INTEGRADA MULTIPROFISSIONAL EM SAÚDE

Maria Victória Feijó Echevengá

Pênfigo Vulgar e Paraneoplásico:

Uma série de casos do Hospital Polydoro Ernani de São Thiago da Universidade Federal de
Santa Catarina

Florianópolis

2025

Maria Victória Feijó Echevengúá

Pênfigo Vulgar e Paraneoplásico:

Uma série de casos do Hospital Polydoro Ernani de São Thiago da Universidade Federal de Santa Catarina

Trabalho de Conclusão de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde (RIMS), da Universidade Federal de Santa Catarina, para a conclusão da pós-graduação, modalidade residência, em Odontologia com ênfase em Alta Complexidade em Saúde

Aluna: Maria Victória Feijó Echevengúá

Orientadora: Prof^ª Dr^ª Liliane Janete Grando - Professora Departamento de Patologia, CCS, UFSC

Coorientadora: Prof^ª Dr^ª Aira Maria Bonfim Santos - Professora Departamento de Morfologia, CCB, UFSC

Florianópolis

2025

Echevengúá, Maria Victória Feijó

Pênfigo vulgar e paraneoplásico: uma série de casos do Hospital Polydoro Ernani de São Thiago da Universidade Federal de Santa Catarina / Maria Victória Feijó Echevengúá ; orientadora, Liliane Janete Grando, coorientadora, Aira Maria Bonfim Santos, 2025.

67 p.

Monografia (especialização) - Universidade Federal de Santa Catarina, Centro de Ciências da Saúde, Curso de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde - Odontologia em Alta Complexidade, Florianópolis, 2025.

Inclui referências.

1. Pênfigo Vulgar. 2. Pênfigo Paraneoplásico. 3. Odontologia Hospitalar. 4. Fotobiomodulação. 5. Doenças Autoimunes. I. Grando, Liliane Janete. II. Santos, Aira Maria Bonfim . III. Universidade Federal de Santa Catarina. Residência Integrada Multiprofissional em Saúde - Odontologia em Alta Complexidade. IV. Título.

Maria Victória Feijó Echevengúá

PÊNFIGO VULGAR E PARANEOPLÁSICO:
UMA SÉRIE DE CASOS DO HOSPITAL POLYDORO ERNANI DE SÃO
THIAGO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

Este Trabalho de Conclusão de Residência foi julgado APROVADO para obtenção do título de Especialista na área de concentração em Alta Complexidade em Saúde, e aprovado em sua forma final pelo Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde (RIMS).

Florianópolis, 05 de dezembro de 2025.

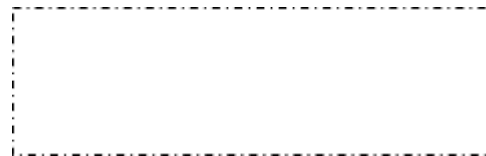


Prof Dr Douglas Francisco Kovaleski
Coordenação da RIMS

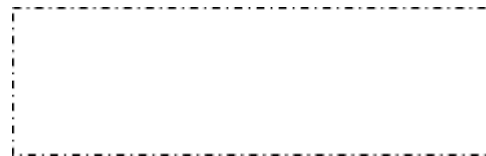
Banca examinadora



Profª Drª Liliane Janete Grandó
Orientadora



Profª Me Danielle Pereira Lacerda Watkins



Prof Dr Heitor Fontes da Silva

Universidade Federal de Santa Catarina
Florianópolis, 2025.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus, por me guiar e me dar força para trilhar este caminho.

Aos meus pais e irmão, que sempre me apoiaram e amaram, transmitindo valores que me orientam como pessoa e profissional.

Ao meu noivo, que foi minha luz e meu propósito, dando sentido e coragem para seguir em frente.

Aos amigos, em especial à minha R=, que foi sinônimo de companheirismo e apoio incondicional nessa jornada.

Aos professores, que com humildade e sabedoria compartilharam seus conhecimentos e contribuíram para minha formação.

Ao HU-UFSC/EBSERH e ao Ministério da Educação (MEC), pela oportunidade de aprendizado e crescimento profissional durante a residência.

E, por fim, aos pacientes, que me ensinaram tanto sobre empatia e humanidade.

Vocês fizeram tudo isso valer a pena.

A verdadeira medicina cura o corpo,
mas o acolhimento e o amor curam a alma.

— Hipócrates

RESUMO

Introdução: O pênfigo vulgar (PV) e o pênfigo paraneoplásico (PNP) são doenças mucocutâneas autoimunes bolhosas raras, graves, que se manifestam através de lesões dolorosas e de difícil controle em pele e mucosa oral. Afetam mais adultos de meia idade e são de difícil diagnóstico precoce, uma vez que apresentam características clínicas semelhantes a outras doenças autoimunes mucocutâneas. A Odontologia Hospitalar se faz importante no estabelecimento do diagnóstico clínico e laboratorial, na parceria com a dermatologia e manejo clínico da dor e das manifestações orais. **Objetivo:** Relatar casos clínicos de pênfigo vulgar e paraneoplásico atendidos no Núcleo de Odontologia Hospitalar do HU/UFSC/Ebserh, destacando a conduta odontológica frente às lesões orais. **Materiais e Métodos:** Esta pesquisa foi aprovada pela Gerência de Ensino e Pesquisa GEP/HU e pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da UFSC. Trata-se de um estudo clínico descritivo baseado em revisão da literatura e em dados clínicos e terapêuticos coletados diretamente dos registros em prontuários de pacientes com PV e PNP, atendidos no Núcleo de Odontologia Hospitalar do HU/UFSC/Ebserh. **Resultados:** Foram incluídos nesta pesquisa 24 casos de pênfigo diagnosticados entre os anos de 2007 e 2025, sendo 95,8% classificados como pênfigo vulgar (PV) e 4,2% como pênfigo paraneoplásico (PNP). Os casos acometeram predominantemente mulheres (79,2%), leucodermas (95,8%) e apresentaram idade média de 46,8 anos, sendo a maioria proveniente da Grande Florianópolis. Dentre esses, foram selecionados 7 casos clínicos para detalhamento do histórico médico e odontológico, das características clínicas, do diagnóstico por meio de biópsias, laudos histopatológicos e exames de imunofluorescência direta, bem como dos tratamentos combinados. Também foram relatadas terapias de suporte adotadas no NOH, como a fotobiomodulação e uso de corticosteróide tópico, além das intercorrências observadas durante o acompanhamento dos pacientes. **Conclusão:** A análise dos casos reforça a relevância da Odontologia em contextos hospitalares de alta complexidade, contribuindo para melhores desfechos em pacientes com este perfil de doença autoimune grave.

Palavras-chave: Pênfigo Vulgar; Pênfigo Paraneoplásico; Estomatologia; Doenças Autoimunes; Odontologia Hospitalar; Tratamento; Fotobiomodulação.

ABSTRACT

Introduction: Pemphigus vulgaris (PV) and paraneoplastic pemphigus (PNP) are rare and severe autoimmune blistering mucocutaneous diseases that manifest as painful and difficult-to-control lesions affecting the skin and oral mucosa. They mainly affect middle-aged adults and pose challenges for early diagnosis, as their clinical features resemble those of other autoimmune mucocutaneous disorders. Hospital Dentistry plays an essential role in establishing clinical and laboratory diagnosis, in partnership with Dermatology, as well as in managing pain and oral manifestations. **Objective:** To report clinical cases of pemphigus vulgaris and paraneoplastic pemphigus treated at the Hospital Dentistry Unit (NOH) of HU/UFSC/Ebserh, highlighting the dental approach to oral lesions. **Materials and Methods:** This research was approved by the Teaching and Research Management (GEP/HU) and by the Human Research Ethics Committee of UFSC. It is a descriptive clinical study based on a literature review and on clinical and therapeutic data collected directly from the medical records of patients with PV and PNP treated at the Hospital Dentistry Unit of HU/UFSC/Ebserh. **Results:** A total of 24 pemphigus cases diagnosed between 2007 and 2025 were included, of which 95.8% were classified as PV and 4.2% as PNP. The cases predominantly affected women (79.2%) and leucodermic individuals (95.8%), with a mean age of 46.8 years, most of them from the Greater Florianópolis region. Among these, seven clinical cases were selected for detailed analysis of medical and dental history, clinical features, diagnosis through biopsies, histopathological reports, and direct immunofluorescence tests, as well as combined medical-dental treatments. Supportive therapies adopted at the NOH, such as photobiomodulation and topical corticosteroid use, were also reported, in addition to the complications observed during patient follow-up. **Conclusion:** The analysis of these cases reinforces the relevance of Dentistry in high-complexity hospital settings, contributing to better outcomes for patients affected by these severe autoimmune diseases.

Keywords: Pemphigus Vulgaris; Paraneoplastic Pemphigus; Oral Medicine; Autoimmune Diseases; Hospital Dentistry; Treatment; Photobiomodulation.

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 – Critérios diagnósticos para PNP segundo Svoboda <i>et al.</i> (2021)	15
Quadro 2 – Perfil sociodemográfico dos pacientes com PV e PNP, selecionados para análise descritiva (2016–2025)	21
Quadro 3 – Características clínicas, laboratoriais, terapêuticas e evolutivas dos pacientes com PV e PNP (2016–2025).....	25

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Representação esquemática da adesão intercelular entre queratinócitos por meio dos desmossomos em tecido sadio e no PV	13
Figura 2 – Procedência dos pacientes atendidos no NOH/HU/UFSC/Ebserh por mesorregiões do Estado de Santa Catarina	20
Figura 3 – Evolução das lesões cutâneas por PV do caso 3 ao longo do tratamento.....	22
Figura 4 – Corte histológico de PV corado por hematoxilina e eosina (H&E)	24
Figura 5 – Corte histológico submetido à técnica da Imunofluorescência direta de PV	24
Figura 6 – Manifestações Cutâneas do PV e do PNP	26
Figura 7 – Manifestações orais do PV e do PNP.....	27
Figura 8 – Série fotográfica ilustrando a evolução clínica do caso 6 ao longo do tratamento	28
Figura 9 – Lesões intra-orais de PV e tratamentos realizados	30

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Tratamentos prescritos para as lesões bucais, intercorrências decorrentes da presença das lesões bucais e procedimentos odontológicos realizados nos pacientes acompanhados pelo NOH/HU/UFSC/Ebserh	32
--	----

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AGHU	Aplicativo de Gestão para Hospitais Universitários
ABD	Associação Britânica de Dermatologistas
BFs	Bisfosfonatos
CD	Cirurgião-Dentista
CEPSH	Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
Ebserh	Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares
GEP	Gerência de Ensino e Pesquisa
H&E	Coloração Hematoxilina-Eosina
HU/UFSC	Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago da Universidade Federal de Santa Catarina
MGUS	Gamopatia Monoclonal de Significado Indeterminado
MRONJ	Osteonecrose Maxilar Relacionada a Medicamentos
NOH	Núcleo de Odontologia Hospitalar
OH	Odontologia Hospitalar
PAMS	Síndrome Paraneoplásica de Múltiplos Órgãos Autoimunes
PDT	Terapia Fotodinâmica
PNP	Pênfigo Paraneoplásico
PV	Pênfigo Vulgar
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	4
2 OBJETIVOS.....	6
2.1 OBJETIVO GERAL.....	6
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	6
3 METODOLOGIA.....	7
3.1 Delineamento do Estudo.....	7
3.2 Revisão de Literatura.....	7
3.3 Busca ativa dos casos e Aspectos éticos	7
3.4 Armazenamento dos dados coletados	9
4 REVISÃO DE LITERATURA.....	10
4.1 Introdução ao Pênfigo.....	10
4.2 Pênfigo Vulgar e Pênfigo Paraneoplásico.....	10
4.2.1 Epidemiologia e aspectos demográficos	10
4.2.2 Manifestações Clínicas	11
4.2.3 Etiopatogenia	12
4.2.4 Diagnóstico	14
4.2.5 Tratamento	16
4.2.6 Evolução	17
4.2.7 Prognóstico	18
5 RESULTADOS.....	19
5.1. Análise retrospectiva.....	19
5.2. Descrição de casos representativos.....	20
6 DISCUSSÃO.....	33
6.1. Análise sociodemográfica.....	33
6.2. Descrição de casos representativos.....	33
7 CONCLUSÃO.....	41
REFERÊNCIAS.....	42
APÊNDICE A: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).....	50

ANEXO A: Carta de Anuência.....	54
ANEXO B: Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa.....	55

1 INTRODUÇÃO

O termo *pênfigo* tem origem no grego *pemphix*, que significa bolha ou vesícula (Schmidt; Kasperkiewicz; Joly, 2019). Esta doença engloba diferentes formas clínicas, incluindo pênfigo foliáceo, pênfigo vulgar, pênfigo IgA, pênfigo herpetiforme e pênfigo paraneoplásico (Porro et al., 2019; Kridin; Schmidt, 2021). Considerando os pacientes atendidos no Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, o presente estudo concentra-se no pênfigo vulgar (PV) e no pênfigo paraneoplásico (PNP).

O PV é a forma mais prevalente de pênfigo, sendo responsável por aproximadamente 70% dos casos. Globalmente, o PV é considerado raro, com uma incidência estimada em apenas 2,83 casos por milhão de pessoas-ano (Kridin, 2018; Zhao; Chen; Wang, 2023), integrando o grupo das doenças mucocutâneas bolhosas autoimunes raras, cuja etiologia permanece desconhecida (Zhao; Chen; Wang, 2023). Já o PNP, embora menos frequente, correspondendo a cerca de 5% dos casos, caracteriza-se por lesões em mucosas, com ou sem acometimento cutâneo, estando associado a neoplasias concomitantes (Kidrin; Schmidt, 2021; Huang; Anderson; Lee, 2024).

Em ambas as formas de pênfigo, ocorre uma alteração na resposta imunológica, com produção de autoanticorpos dirigidos contra as proteínas de adesão entre as células epiteliais. Essa ação leva à acantólise (Malik et al., 2021), podendo se manifestar clinicamente na cavidade oral, como eritemas e erosões que podem evoluir rapidamente para bolhas e ulcerações, devido à constante dinâmica bucal (Muniandy; Nagalingam; Liew; Voo, 2022; Costan et al., 2021). No exame clínico, essas manifestações podem ser confundidas com outras doenças autoimunes, o que torna o diagnóstico mais complexo, atrasando o início do tratamento (Buonavoglia et al., 2019; Albrahim; Alasmari; Aleissa, 2023).

O diagnóstico precoce é fundamental, pois, na ausência de tratamento adequado, o PV pode apresentar taxas de mortalidade entre 60% e 90% (Lamichhane; Chaudhary, 2022). Nesse contexto, a atuação de uma equipe multiprofissional é indispensável para garantir diagnóstico, assistência integral e direcionar o manejo terapêutico adequado aos pacientes.

Assim, esta pesquisa objetiva estudar casos de pacientes diagnosticados com PV e PNP no Ambulatório de Estomatologia do NOH/HU/UFSC/Ebserh, ressaltando a atuação da equipe

de Odontologia Hospitalar no manejo clínico. Embora existam diretrizes internacionais para o tratamento do PV e PNP, a aplicabilidade dessas recomendações pode variar em função das características individuais dos pacientes e dos recursos disponíveis em cada serviço de saúde.

A análise dos casos será conduzida à luz da literatura científica, permitindo uma reflexão crítica sobre a adequação das condutas adotadas no cenário local. Ao documentar e discutir as características clínicas e sociodemográficas dos pacientes, este estudo busca fornecer subsídios que contribuam para o aprimoramento do diagnóstico e do manejo terapêutico do PV, especialmente em ambientes hospitalares, visando à melhoria da qualidade do cuidado prestado.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Estudar o pênfigo vulgar e pênfigo paraneoplásico através de casos clínicos de pacientes com diferentes perfis e que foram tratados dentro do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago da Universidade Federal de Santa (HU-UFSC/EBSERH), com o suporte da equipe de Odontologia Hospitalar e Estomatologia.

2.2 OBJETIVO ESPECÍFICO

- Revisar a literatura sobre o tema;
- Fazer um estudo retrospectivo dos casos de pacientes com PV e PNP atendidos NOH, descrevendo o perfil sociodemográfico destes pacientes;
- Selecionar casos representativos das doenças de PV e PNP para descrição detalhada contemplando o histórico médico, manifestações clínicas orais e extraorais, exames diagnósticos e as terapias instituídas pelas equipes de Dermatologia e Estomatologia;
- Analisar os fatores que influenciaram os diferentes desfechos dos casos;
- Relatar o papel do cirurgião dentista que trabalha na Odontologia Hospitalar no diagnóstico e suporte ao tratamento dos pacientes acometidos por essas doenças.

3 METODOLOGIA

3.1 Delineamento do Estudo

O presente trabalho consiste em uma revisão de literatura e em um estudo retrospectivo de casos clínicos de pacientes com pênfigo vulgar (PV) e pênfigo paraneoplásico (PNP). Foi realizado um levantamento dos pacientes com essas doenças atendidos no NOH/HU/UFSC/Ebserh entre 2007 e os dias atuais. Os casos selecionados para relato foram diagnosticados entre 2016 e 2025, tratados no Ambulatório de Estomatologia do referido Núcleo de Odontologia, além de serem acompanhados pelo Serviço de Dermatologia do mesmo hospital, onde receberam tratamento sistêmico.

3.2 Revisão de Literatura

A revisão de literatura visou contextualizar a respeito do estado atual do conhecimento sobre o PV e PNP, incluindo sua etiologia, patogênese, epidemiologia, diagnóstico, manifestações clínicas, tratamento e prognóstico, a fim de fornecer uma base científica sólida para a compreensão e análise dos casos selecionados para o estudo.

A estratégia de busca contou com as bases de dados PubMed, Scielo e Google Scholar. Foi priorizada a inclusão de artigos publicados nos últimos 10 anos, para garantir atualidade no estudo. O estudo se baseou em publicações em português, espanhol e inglês. E as palavras-chave utilizadas para a busca de artigos relevantes ao trabalho foram: "pênfigo", "doença autoimune", "tratamento", "pênfigo paraneoplásico" e "pênfigo vulgar"

Como critério de inclusão para a base de dados, foram utilizados revisões de literatura, revisões sistemáticas e meta-análises que abordavam diretamente o pênfigo vulgar e paraneoplásico e que estavam de acordo com o foco do estudo.

3.3 Busca ativa dos casos e Aspectos éticos

O estudo foi aprovado pela Gerência de Ensino e Pesquisa - GEP do HU (número do projeto 7703) (Anexo A) e pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da Universidade Federal de Santa Catarina (CEPSH-UFSC), CAAE 88538325.3.0000.0121, parecer nº 7.663.721 (Anexo B).

A busca pelos casos foi conduzida a partir do acervo clínico e fotográfico do NOH/HU/UFSC/Ebserh, sob responsabilidade da equipe de Estomatologia. A seleção foi realizada com base na documentação fotográfica e nas descrições das lesões registradas em agenda física do serviço, que apresentavam características compatíveis com o diagnóstico clínico de doenças bolhosas. Após o levantamento desses pacientes, foi realizado o contato para obtenção do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Apêndice A).

Nos casos em que o recrutamento não ocorreu de forma presencial, o primeiro contato com os potenciais participantes foi feito por um profissional vinculado ao hospital, mas não integrante da equipe de pesquisa, via telefone ou e-mail, com o objetivo de apresentar a proposta do estudo e verificar o interesse em participar. Apenas após o aceite prévio, os pesquisadores entraram em contato diretamente para esclarecimentos e assinatura do TCLE específico para esta pesquisa. Esse procedimento teve como objetivo garantir a confidencialidade, a imparcialidade no recrutamento e o cumprimento das normas éticas vigentes. Portanto, os dados utilizados no estudo apenas foram coletados após os pacientes concordarem com a participação do estudo por meio de assinatura no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Apêndice A).

No TCLE, o paciente autorizou o acesso aos seus dados clínicos registrados em prontuários físicos e eletrônicos, disponíveis no Aplicativo de Gestão para Hospitais Universitários (AGHU), bem como a utilização de informações e imagens provenientes do banco clínico do Ambulatório de Estomatologia, para fins da pesquisa.

Para o levantamento sociodemográfico dos pacientes, foram incluídos na amostra os casos de pacientes que consentiram voluntariamente em participar do estudo por meio da assinatura no TCLE e que foram diagnosticados com PV ou PNP, dispondo de diagnóstico histopatológico (coloração hematoxilina-eosina e imunofluorescência direta) confirmando o diagnóstico clínico. Foram excluídos casos em que o diagnóstico não correspondia ao de doenças vesículo-bolhosas ou aqueles sem realização de biópsia confirmatória, bem como aqueles pacientes diagnosticados em outros serviços diagnósticos. Foram analisadas as seguintes variáveis: idade, sexo, cor, município de residência e data do diagnóstico.

Do total de pacientes incluídos neste estudo retrospectivo, foram selecionados, para descrição dos relatos de caso, aqueles com registros mais recentes, com dados completos e

documentação fotográfica adequada. Os critérios de seleção compreenderam: diagnóstico realizado há menos de 10 anos; confirmação histopatológica e por imunofluorescência direta compatível com PV ou PNP; e prontuários clínicos e fotográficos completos. Para a elaboração detalhada dos relatos, foi realizado um levantamento abrangente dos dados, incluindo o histórico médico pré e pós-tratamento, a duração dos sintomas, as manifestações clínicas orais e extra-orais, os exames diagnósticos realizados e as terapias instituídas pelas equipes de Dermatologia e Estomatologia.

3.4 Armazenamento dos dados coletados

Os dados obtidos foram organizados e armazenados em planilha do Excel protegida por senha, em computador de uso exclusivo da pesquisadora responsável. Posteriormente, foram transferidos para um banco de dados seguro na nuvem, bem como as imagens coletadas, com acesso restrito e criptografado. A anonimização dos dados foi feita por meio da retirada de informações identificadoras dos pacientes. Cada caso foi codificado com um código alfanumérico único, sem associação direta com nome, número do prontuário ou qualquer outra informação pessoal.

A segurança dos dados foi garantida através de:

- Armazenamento em dispositivos com senha e acesso restrito;
- Criptografia dos arquivos armazenados na nuvem;
- Backups periódicos em dispositivos externos seguros;
- Controle de acesso limitado aos pesquisadores envolvidos diretamente com o estudo.

4 REVISÃO DE LITERATURA

4.1 Introdução ao Pênfigo

O termo *pênfigo* tem origem no grego *pemphix*, que significa bolha ou vesícula (Schmidt; Kasperkiewicz; Joly, 2019). Sua denominação se deve ao fato de o pênfigo pertencer ao grupo de doenças autoimunes mucocutâneas raras e do tipo vesiculo-bolhosas. Esta família de doenças se manifesta pela presença de autoanticorpos contra proteínas de adesão dos desmossomos (autoantígenos), resultando na perda de adesão intercelular dos queratinócitos, que leva a formação de bolhas interepiteliais frágeis, que rapidamente se rompem e originam úlceras dolorosas (Costan *et al.*, 2021; Fliegner *et al.*, 2024).

Essa condição, engloba diferentes formas clínicas, sendo incluídos em sua família: pênfigo foliáceo, pênfigo vulgar, pênfigo IgA, pênfigo herpetiforme e pênfigo paraneoplásico (Porro *et al.*, 2019; Kridin; Schmidt, 2021). Dentre suas variantes, o pênfigo vulgar (PV) é a forma mais comum, sendo responsável pela maioria dos casos, acometendo a pele e diferentes mucosas, como conjuntival, nasal e genital. A mucosa oral, entretanto, costuma ser o primeiro sítio de manifestação da doença, devido à sua complexa dinâmica funcional, além de ser, frequentemente, a última região a apresentar remissão (Fliegner *et al.*, 2024; Sillva *et al.*, 2016).

O diagnóstico do pênfigo é desafiador devido à semelhança clínica com outras doenças da cavidade oral. As bolhas orais, que poderiam facilitar sua identificação, rompem-se rapidamente, originando erosões que evoluem para úlceras dolorosas. Essas manifestações clínicas podem ser confundidas com condições como Síndrome de Stevens-Johnson, Necrólise Epidérmica Tóxica, penfigóide e líquen plano erosivo (Buonavoglia *et al.*, 2019; Albrahim; Alasmari; Aleissa, 2023; Morais *et al.*, 2024). Dessa forma, o diagnóstico definitivo depende da correlação entre achados clínicos, histopatológicos e imunológicos.

4.2 Pênfigo Vulgar e Pênfigo Paraneoplásico

4.2.1 Epidemiologia e aspectos demográficos

O PV é a forma mais prevalente de pênfigo, sendo responsável por aproximadamente 70% dos casos e integra o grupo das doenças vesículo-bolhosas autoimunes raras, cuja etiologia permanece desconhecida (Zhao; Chen; Wang, 2023). A epidemiologia do PV evidencia que sua incidência e prevalência variam de acordo com a região geográfica e fatores genéticos (Konstantinou *et al.*, 2025). Entretanto, observa-se uma prevalência aumentada em pessoas brancas e de ascendência judaica ou mediterrânea Ashkenazi (Wertenteil *et al.*, 2019; Kridin *et al.* 2021). Em âmbito global, sua incidência é estimada em 2,83 por 1.000.000 pessoas-ano (Kridin, 2018; Zhao; Chen; Wang, 2023) e trata-se de uma condição que acomete principalmente adultos de meia-idade, com a maioria dos diagnósticos sendo realizado entre os 45 e 65 anos. Em âmbito global, a doença não apresenta predileção por sexo, entretanto, nas Américas, observou-se maior prevalência no sexo feminino, em uma proporção aproximada de 1,7:1 (Brenner; Wohl, 2007; Kridin; Schmidt, 2021; Geng; Sibbald, 2025).

O PNP representa aproximadamente 5% dos casos de pênfigo e caracteriza-se pelo surgimento de lesões associadas a neoplasias concomitantes (Kridin; Schmidt, 2021; Huang; Anderson; Lee, 2024). Trata-se de uma condição de incidência ainda desconhecida, sem predileção por sexo, ocorrendo mais frequentemente em indivíduos entre os 45 e 70 anos (Yong; Tey, 2012).

4.2.2 Manifestações Clínicas

Entre 50 e 80% dos pacientes com PV apresentam as primeiras lesões na mucosa oral. Nesses casos, as bolhas se rompem com facilidade, deixando apenas erosões que evoluem para úlceras como sinais fortemente sugestivos da doença (Morais *et al.*, 2024). Inicialmente, na mucosa oral, as lesões se apresentam como vesículas ou bolhas, de ocorrência superficial ou profunda, com conteúdo seroso claro, purulento ou sanguinolento, acometendo principalmente o palato, a mucosa labial e o ventre lingual (Neville *et al.*, 2009). Na pele, as lesões surgem principalmente na cabeça, no tórax e nas dobras axilares, manifestando-se como bolhas flácidas de conteúdo seroso (Sampaio *et al.*, 2007).

O PNP manifesta-se por lesões cutâneas polimórficas, com erupções que se assemelham às observadas no PV, geralmente surgindo após o aparecimento das lesões orais. As manifestações orais representam os sinais iniciais mais característicos do PNP, sendo quase todos os pacientes acometidos por úlceras e crostas nos lábios, além de erosões e

ulcerações dolorosas na língua. Lesões em outras mucosas podem se assemelhar às erosões ou ulcerações do líquen plano (Zhu; Zhang, 2007).

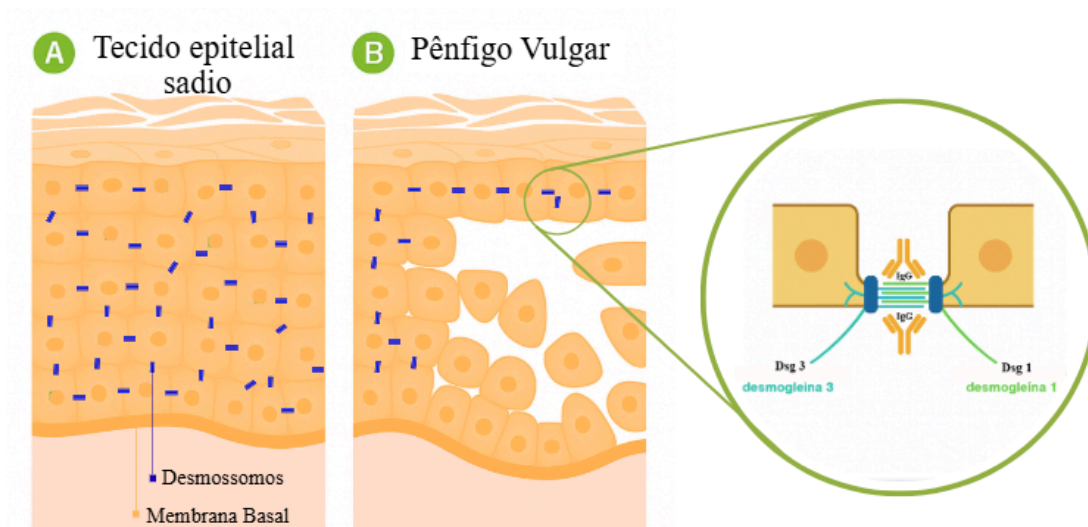
O PNP acomete predominantemente indivíduos portadores de linfoma, leucemia linfocítica ou outras neoplasias, em sua maioria de caráter maligno. Em diversos casos, o PNP pode ser identificado antes mesmo da detecção da neoplasia subjacente (Carli *et al.*, 2011). Esta condição se distingue do PV por suas múltiplas manifestações clínicas, caracterizando-se por lesões mais graves e de difícil controle, além da resistência ao tratamento proposto para tais pacientes (Svoboda *et al.*, 2021; Falco; Messina; Petruzzi, 2024).

No PNP, a resposta autoimune não se limita apenas à pele e mucosas, podendo acometer também órgãos internos, como o pulmão. Diante desse potencial acometimento sistêmico, essa doença pode ser denominada como Síndrome Paraneoplásica de Múltiplos Órgãos Autoimunes (PAMS) (Kim; Kim, 2019).

4.2.3 Etiopatogenia

A patogênese do PV configura-se na produção de autoanticorpos patogênicos da classe IgG, direcionados contra proteínas de adesão dos desmossomos, como as desmogleínas 1 (Dsg1) e 3 (Dsg3) que adquirem papel de autoantígenos. A ligação desses autoanticorpos aos desmossomos compromete a adesão interepitelial, resultando em acantólise, ou seja, perda da adesão célula-célula do epitélio, tanto da pele quanto das mucosas (Porro *et al.*, 2019; Kianfar; Daneshpazhooh; Lehman, 2024). A perda da adesão entre as células epiteliais promove o acúmulo de líquido intercelular, culminando na formação de vesículas ou bolhas (Geng; Sibbald, 2025). Este processo pode ser observado na Figura 1.

Figura 1. Representação esquemática da adesão intercelular entre queratinócitos por meio dos desmossomos em tecido sadio e no PV



Fonte: Elaboração da própria autora (2025).

Embora a patogênese do PV ainda não seja completamente compreendida, sabe-se que há fatores predisponentes e desencadeantes envolvidos em seu desenvolvimento. Dentre eles, o polimorfismo de genes associados à resposta imune destaca-se como o principal fator desencadeador. Além disso, há relatos de casos relacionados ao aumento da resposta imunológica provocado por agentes como medicamentos à base de tióis e fenóis, infecções, estresse, traumas e até mesmo a gravidez (Geng; Sibbald, 2025).

Existem três subtipos de manifestações do PV, cujas características são moduladas pela resposta autoimune humoral. Autoanticorpos específicos atacam diferentes camadas da epiderme, o que determina a localização das bolhas, que podem ser predominantemente mucosas, mucocutâneas ou apenas cutâneas (Kasperkiewicz *et al.*, 2017). Os sítios das lesões estão predominantemente associados aos tipos de desmogleínas presentes, sendo os “Anti-Dsg3” associadas exclusivamente às lesões em epitélio bucal e as “Anti-Dsg3 e Anti-Dsg1” as lesões majoritariamente em pele (Carli *et al.*, 2011).

No que concerne ao PNP, as células tumorais podem expressar autoantígenos e fornecer sinais de coativação para células T, que, por sua vez, se diferenciam em plasmócitos produtores de autoanticorpos IgG1. Ocorrendo uma reatividade cruzada entre os anticorpos produzidos em resposta à neoplasia e com a zona da membrana basal do epitélio. Essa

resposta autoimune humoral contribui tanto para o desenvolvimento de bronquiolite obliterante quanto para a acantólise, manifestando-se clinicamente na formação de bolhas (Carli *et al.*, 2011; Yong; Tey, 2012).

4.2.4 Diagnóstico

O diagnóstico dos PV tem início na anamnese, especialmente pela queixa principal do paciente e pela avaliação clínica das lesões; posteriormente, são necessários exames complementares, como biópsia (análise histopatológica e por imunofluorescência direta), e exames sorológicos que detectam autoanticorpos contra autoantígenos da superfície epitelial (ELISA e Imunofluorescência Indireta). Na suspeita de PNP, é fundamental realizar investigação sistêmica aprofundada, buscando identificar possíveis neoplasias malignas associadas (Santoro; Stoopler; Werth, 2014; Fliegner *et al.*, 2024).

O diagnóstico clínico do pênfigo frequentemente utiliza o Sinal de Nikolsky para identificar a perda de adesão entre as células epiteliais. O teste consiste na aplicação de leve pressão ou fricção lateral sobre a pele, ou mucosa, aparentemente sadia, perto de uma lesão. A formação de uma bolha de conteúdo seroso, geralmente não hemorrágica, indica que o Sinal de Nikolsky é positivo (Buonavoglia *et al.*, 2019).

Quando há formação de bolhas sanguinolentas, deve-se suspeitar de penfigóide, um dos principais diagnósticos diferenciais do pênfigo vulgar (PV). A diferenciação entre essas doenças ocorre tanto pelos achados clínicos quanto pelos exames complementares. No exame histopatológico confirmatório de penfigóide, observa-se a presença de bolha subepidérmica, com a epiderme íntegra e destacada da derme, sem acantólise (Hodge *et al.*, 2018).

Assim, para o diagnóstico definitivo do pênfigo é necessário análise histológica do tecido biopsiado, incluindo a avaliação em H&E e o estudo por imunofluorescência direta (Albrahim; Alasmari; Aleissa, 2023). Na histopatologia do PV, identifica-se clivagem suprabasal, com formação de fendas suprabasais decorrentes da perda de adesão entre os queratinócitos (acantólise). Além disso, observa-se infiltrado inflamatório crônico, predominantemente linfocitário, na lâmina própria subjacente (Porro *et al.*, 2019; Brar *et al.*, 2021).

A imunofluorescência direta é o padrão-ouro para o diagnóstico de PV. Neste exame, ao ser diagnosticado o pênfigo, é revelada a presença de anticorpos IgG intercelulares na zona

da membrana basal. Além do IgG, pode-se encontrar C3c e, mais raramente, IgA ou IgM (Carli *et al.*, 2011; Arbache *et al.*, 2014). Na acantólise, estes anticorpos se depositam, classicamente, em padrão de rede de pesca, distribuídos classicamente no espaço intercelular, entre os queratinócitos. Além de confirmar o diagnóstico, a imunofluorescência direta também se faz útil para avaliar a resposta ao tratamento e prever possíveis recidivas da doença (Brar *et al.*, 2021).

Respectivo ao diagnóstico do PNP, em caso de características clínicas atípicas como lesões erosivas ou ulceradas não específicas e progressivas, além de lesões cutâneas semelhantes à líquen ou eritema multiforme, o PNP pode ser considerado (Joly *et al.*, 2020). Em 30% dos casos, suas lesões representam a manifestação inicial de uma neoplasia oculta, sendo as alterações orais e cutâneas, em geral, as primeiras a surgir. Essa condição possui um diagnóstico desafiador (Falco; Messina; Petruzzi, 2024).

Para orientar o diagnóstico desta doença, Svoboda *et al.*, (2021) propuseram um conjunto de critérios que permitem confirmar o diagnóstico de PNP na maioria dos casos. A conclusão clínica para esta patologia ocorre mediante o cumprimento de todos os três critérios principais ou de dois critérios principais e ambos os critérios secundários. O Quadro 1 apresenta os critérios principais e secundários considerados para essa avaliação.

Quadro 1. Critérios diagnósticos para PNP segundo Svoboda *et al.* (2021).

Categoria	Critérios
Principais critérios	<ul style="list-style-type: none"> a) Lesões de mucosa com ou sem envolvimento cutâneo. b) Presença de neoplasia interna concomitante. c) Evidência sorológica de anticorpos anti-plakin (ELISA).
Critérios menores	<ul style="list-style-type: none"> a) Achados histopatológicos de acantólise e/ou dermatite de interface líquenóide b) Imunofluorescência direta (IFD) positiva com padrão intercelular e/ou na membrana basal.

Fonte: Adaptado de Svoboda *et al.* (2021).

A evidência sorológica de anticorpos anti-plakin corresponde à detecção de autoanticorpos dirigidos contra proteínas estruturais da família das plakinas responsáveis pela adesão intercelular e pela integridade epitelial. Esses anticorpos, característicos do PNP, podem ser identificados por métodos sorológicos, como ELISA (Svoboda *et al.*, 2021).

4.2.5 Tratamento

O tratamento para o pênfigo é centrado na imunossupressão, visando não só prevenir novas lesões bolhosas e mucosas, mas também promover a cicatrização das lesões já existentes. Busca-se equilibrar o controle eficaz da doença com a minimização dos efeitos colaterais graves decorrentes do tratamento imunossupressor. A primeira linha de tratamento inclui corticosteróides, aplicados de maneira tópica e sistêmica. Muitas vezes, estes medicamentos são associados a agentes adjuvantes poupadores de esteróides, como a azatioprina e o micofenolato de mofetil. Sua ação, reduzindo linfócitos circulantes, permite doses iniciais mais baixas de esteróides, proporcionando melhores resultados gerais e reduzindo o tempo de uso de corticoesteróides (Kridin, 2017; Chen *et al.*, 2019; Malik *et al.*, 2021)

A preocupação com a redução do uso de corticosteróides sistêmicos se deve aos diversos efeitos adversos resultantes de seu uso crônico, incluindo diabetes melito, insuficiência adrenal, aumento de peso, osteoporose, úlceras gástricas, alterações marcantes no humor e maior vulnerabilidade a múltiplas infecções oportunistas (Neville *et al.*, 2009).

Para o controle de lesões em estágio moderado a grave, o uso do agentes monoclonais, como o rituximabe, que atua como imunossupressor poupador de esteróides em conjunto com corticosteróides, pode ser considerado (Ciolfi; Sernicola; Alaibac, 2022). Chen *et al.* (2019) demonstrou que o uso de rituximabe associado à prednisona, se mostrou mais eficaz do que o uso de prednisona isolado. Nestes pacientes houve menor exposição ao uso de corticoesteróides e conseqüente menor risco de vida por efeitos adversos. Ademais, pacientes em uso deste medicamento de nova geração, alcançaram com mais facilidade a remissão do uso de prednisona. Estes resultados decorrem da redução dos linfócitos CD20 circulantes, que leva a conseqüente melhora clínica das lesões (Costan *et al.*, 2021).

De acordo com a Associação Britânica de Dermatologistas (ABD) para o tratamento local, podem ser utilizadas pomadas ou enxaguatórios como a triancinolona acetônida 0,1%

em orabase, clobetasol 0,05% ou halobetasol 0,05%. Nas lesões resistentes, pode-se recorrer à injeção intralesional de triancinolona (20 µg/L) ou parametasona a cada 7 a 15 dias, devendo a terapia ser suspensa caso não haja resposta clínica (Al-Harbawee *et al.*, 2021).

Geng e Sibbald (2025) demonstraram que o uso de corticosteróides intralesionais, como o acetato de triancinolona, pode acelerar a remissão do PV em lesões orofaríngeas, reduzindo o tempo de tratamento sistêmico, em comparação à terapia convencional. Em um estudo com 35 pacientes, aqueles que receberam acetato de triancinolona intralesional (25 mg/mL) semanalmente alcançaram remissão das lesões 26 dias antes do que os pacientes que não receberam essa terapia.

Além disso, para analgesia e aceleração da cicatrização das lesões de pênfigo, a terapia com laser de baixa intensidade (ou fotobiomodulação) e a terapia fotodinâmica (PDT) tem se mostrado uma abordagem de suporte promissora para alcançar a modulação celular desejada (Amadori, 2022; Patil *et al.*, 2023). Para o controle das manifestações orais, a fotobiomodulação ajuda na aceleração dos processos de regeneração celular, havendo absorção de energia dos fótons pelas células e levando a consequente cicatrização e reparo tecidual (Courtois *et al.*, 2021). Carvalho *et al.* (2022), demonstraram que o uso da fotobiomodulação, gera resultados similares na cicatrização das lesões orais, se comparada ao uso tópico de corticosteróides.

Como o PNP é uma doença rara, não existem diretrizes definidas para o seu manejo. No entanto, sabe-se que o sucesso terapêutico do PNP está diretamente relacionado ao diagnóstico precoce e ao tratamento da neoplasia associada, que deve ser priorizado. A corticoterapia sistêmica, isolada ou em combinação com imunossupressores, é indicada para o controle das manifestações autoimunes (Malik *et al.*, 2021).

4.2.6 Evolução

A dor causada pelas bolhas e erosões em mucosas e pele pode comprometer significativamente funções como alimentação, fonação, deglutição, bem como atividades cotidianas e convívio social. Esse impacto físico prolongado frequentemente leva à sobrecarga psicossocial, com altos índices de ansiedade, depressão e redução da qualidade de vida dos pacientes (Paradisi *et al.*, 2009).

Segundo Cholera e Chainani-Wu (2016), para a maioria dos pacientes, o tempo de uso de medicamentos para tratamento da doença tem duração entre 5 e 10 anos, sendo influenciada pelo diagnóstico precoce, início precoce do tratamento e pelo uso associado de medicamentos poupadores de esteróides.

O uso prolongado de medicamentos faz com que, a médio e longo prazo, os pacientes possam desenvolver comorbidades. Entre as mais frequentes estão a hipertensão arterial, diabetes mellitus, doença renal, neoplasias e cardiopatias isquêmicas (Sánchez-García *et al.*, 2022).

4.2.7 Prognóstico

Antes da introdução dos corticosteróides na década de 1950, o PV apresentava uma taxa de mortalidade de aproximadamente 75% (Altman, 2020). Atualmente, estima-se uma taxa de mortalidade de 5 a 30%, principalmente relacionada com às infecções secundárias resultantes da ruptura da integridade da pele e das mucosas (Geng; Sibbald, 2025). Dessa forma, na ausência de diagnóstico adequado e intervenção terapêutica precoce, o PV tende a evoluir com disseminação progressiva das lesões, levando à perda significativa de fluidos e maior susceptibilidade a infecções oportunistas, podendo culminar em desfecho fatal em um período médio de 1 a 3 anos (Ruocco *et al.*, 2013).

Já o prognóstico do PNP é desfavorável até hoje, apresentando elevada taxa de mortalidade. A taxa de sobrevivência em 5 anos é de apenas 38%. Esse desfecho varia consideravelmente conforme a natureza da neoplasia associada, infecções decorrentes da terapia imunossupressora e à bronquiolite obliterante, que consiste na inflamação e obliteração dos bronquíolos destes pacientes (Kim; Kim *et al.*, 2019).

5 RESULTADOS

5.1. Análise retrospectiva

O Núcleo de Odontologia Hospitalar foi oficialmente instalado no HU/UFSC, no ano de 2015, porém desde 1997 já haviam registros do atendimento de pacientes com doenças autoimunes, pela equipe do Ambulatório de Estomatologia do referido hospital. Os pacientes inicialmente ingressam neste ambulatório por meio do SISREG, onde recebem a primeira avaliação especializada. A partir desse acolhimento inicial, passam a ser acompanhados de forma contínua pela equipe, retornando em dias programados não apenas para o manejo das lesões orais, mas também para realização de outros procedimentos conforme a necessidade.

Desde 2007 foram atendidos 37 pacientes com documentação fotográfica compatível com o diagnóstico clínico de doenças vesículo-bolhosas. Na primeira triagem, destes 37 casos inicialmente considerados, foram excluídos: 1 caso com laudo final compatível com leucoplasia; 1 caso sem registros disponíveis em prontuário físico ou eletrônico; 3 casos que apresentaram resolução completa do quadro suspeito de doença autoimune, mas sem realização de biópsia; e 1 caso submetido à biópsia com laudo emitido em serviço externo.

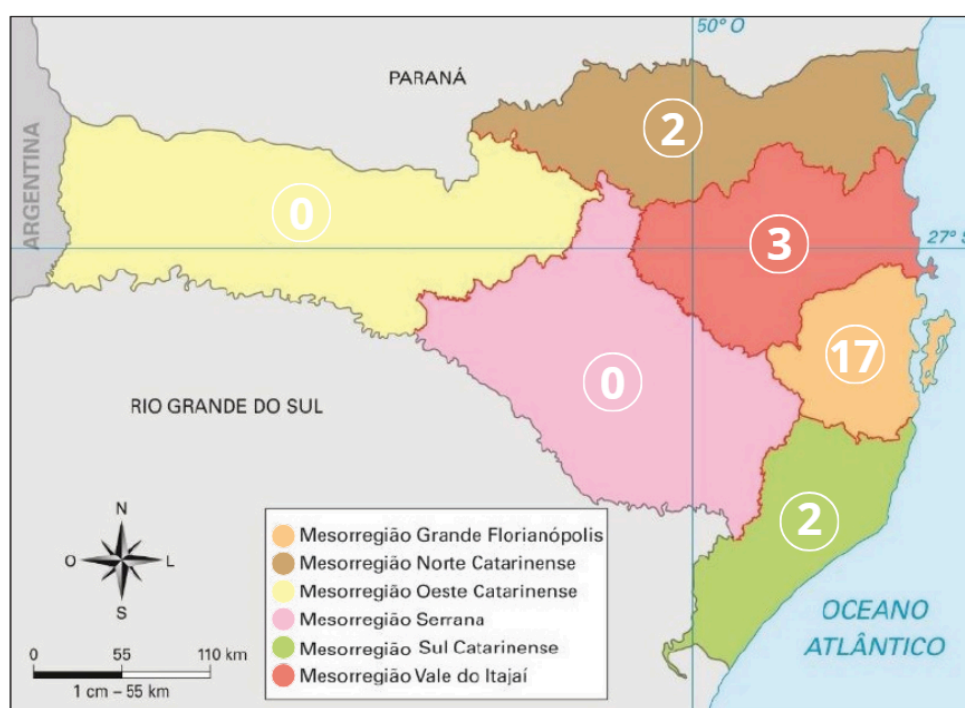
Dos 31 pacientes diagnosticados com doenças bolhosas no NOH/HU/UFSC, observou-se que 1 permanece com laudo inconclusivo entre os diagnósticos de PV e penfigóide, enquanto 6 apresentaram laudo definitivo de penfigóide. Assim, no período de 2007 a 2025, foram confirmados 24 casos de pênfigo no NOH/HU/UFSC, dos quais 23 (95,8%) correspondem ao PV e 1 (4,2%) ao PNP .

No que se refere às características sociodemográficas, a amostra foi composta predominantemente por mulheres, totalizando 19 pacientes (79,2%), enquanto 5 (20,8%) eram homens. Quanto à cor da pele, 23 pacientes (95,8%) eram leucodermas e apenas 1 (4,2%) melanoderma.

A análise da idade ao diagnóstico revelou média de 46,8 anos, com predominância de casos na meia-idade. Dos 24 pacientes avaliados, 12 (50%) foram diagnosticados entre os 40 e 59 anos, seguidos de 7 (29,2%) adultos jovens (20–39 anos), 4 (16,6%) idosos (≥ 60 anos) e apenas 1 (4,2%) paciente na adolescência (10–19 anos).

Em relação à procedência, a maioria era oriunda da mesorregião da Grande Florianópolis (17 pacientes; 70,8%), seguida pelo Vale do Itajaí (3 pacientes; 12,5%), pelo Norte Catarinense (2 pacientes; 8,3%) e pelo Sul Catarinense (2 pacientes; 8,3%). Não houveram registros de pacientes provenientes do Oeste Catarinense e da Mesorregião Serrana. A distribuição dos pacientes de acordo com as mesorregiões de Santa Catarina, pode ser observada na Figura 2.

Figura 2. Procedência dos pacientes atendidos no NOH/HU/UFSC/Ebserh por mesorregiões do Estado de Santa Catarina



Fonte: [SciELO Brasil](#) - Adaptado (2025).

5.2. Descrição de casos representativos

Quanto aos pacientes selecionados para os relatos de caso, incluídos devido à completude da documentação clínica e fotográfica, todos foram diagnosticados entre 2016 e 2025. Ao todo, sete casos foram analisados em detalhe, sendo seis de PV e um de PNP. As características sociodemográficas estão apresentadas no Quadro 2.

Quadro 2. Perfil sociodemográfico dos pacientes com PV e PNP, selecionados para análise descritiva (2016–2025)

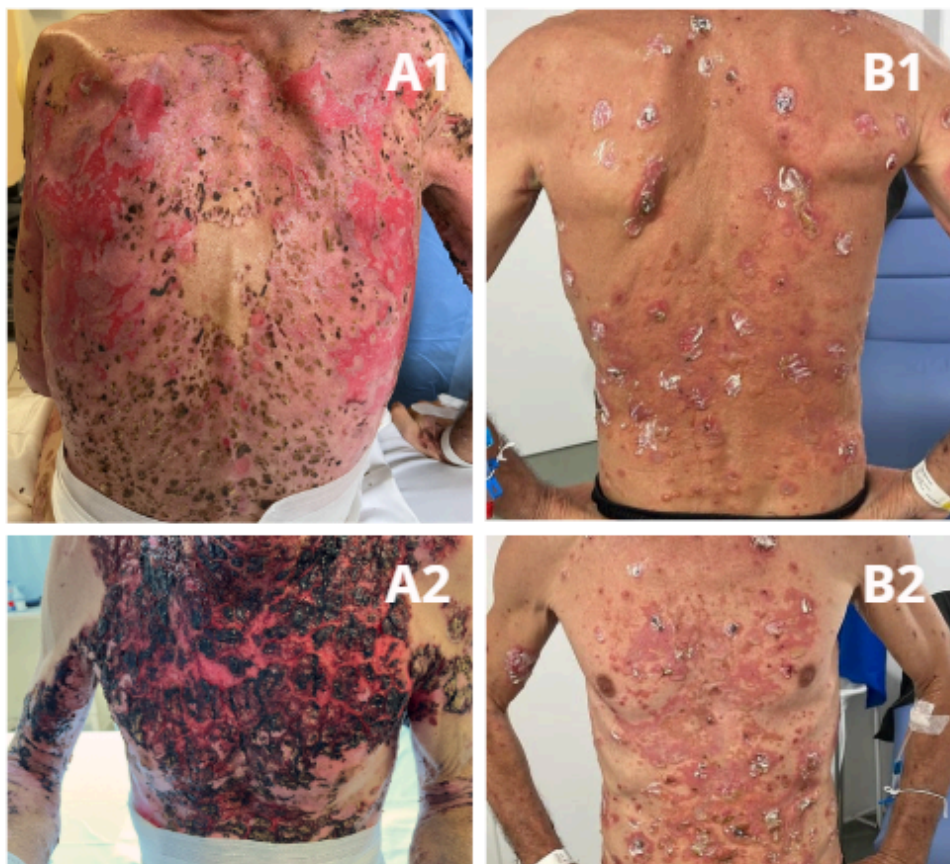
CASO	SEXO	IDADE	RAÇA	MUNICÍPIO (SC)	DATA DIAGNÓSTICO	TEMPO ATÉ DIAGNÓSTICO	PÊNFIGO
1	F	87	Branca	São José	2019	3 meses	Paraneoplásico
2	F	48	Branca	Palhoça	2016	2 meses	Vulgar
3	M	53	Branca	Timbó	2024	1 meses	Vulgar
4	F	25	Branca	São Bento do Sul	2022	18 meses	Vulgar
5	F	69	Branca	Alfredo Wagner	2024	30 meses	Vulgar
6	M	52	Preta	Florianópolis	2024	11 meses	Vulgar
7	M	56	Branca	Florianópolis	2025	2 meses	Vulgar

Fonte: Elaboração da própria autora (2025).

Na análise dos dados demográficos dos 7 pacientes selecionados, houve predomínio do sexo feminino (5 casos — 71,4%) e de pacientes leucodermas (6 casos — 85,7%), com apenas 1 paciente (14,3%) melanoderma. A idade dos pacientes variaram entre 25 e 87 anos. Quanto ao município de origem, a maior parte dos pacientes residiam na Grande Florianópolis. Houve discrepância no tempo de diagnóstico: enquanto a maioria dos pacientes receberam a confirmação em menos de 1 ano, outros apresentaram demora significativa, como nos casos 4 e 5, com 18 e 30 meses, respectivamente.

Em sua maioria, os pacientes buscaram inicialmente atendimento na atenção primária, onde foram avaliados e o encaminhados a atenção terciária no NOH-HU-UFSC. Dois pacientes (casos 1 e 3) foram internados devido à exacerbação das lesões, ocasião em que foram submetidos à biópsia das lesões bucais (caso 1) e em pele (caso 3). A evolução clínica do Paciente 3 está ilustrada na Figura 3, que compara o quadro do paciente na admissão hospitalar (Coluna A) com o momento da alta (Coluna B).

Figura 3. Evolução das lesões cutâneas por PV do caso 3 ao longo do tratamento.



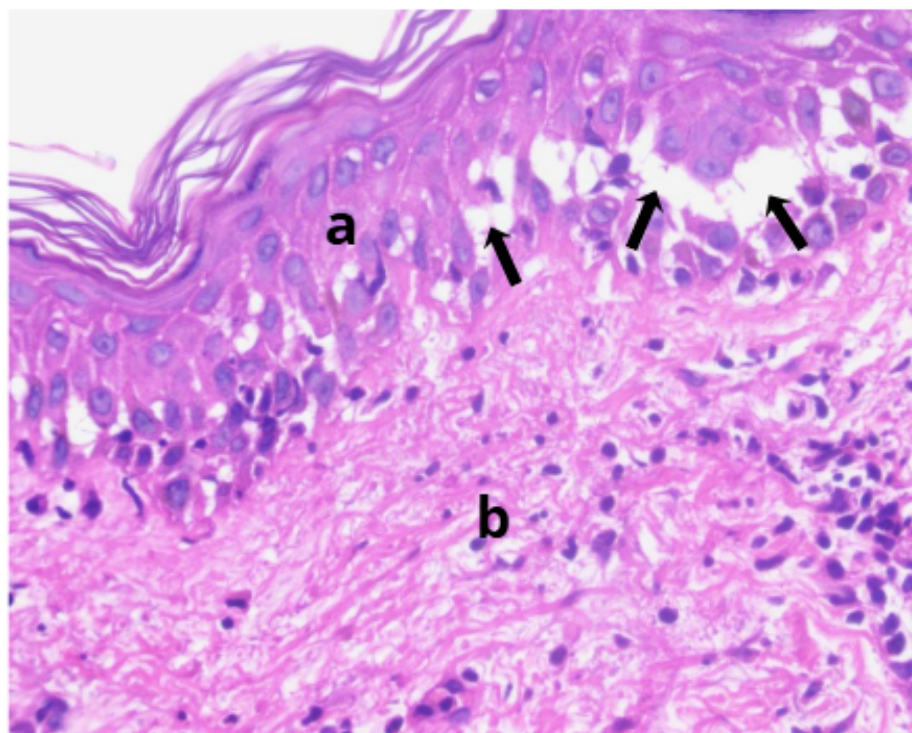
Em 1 (frente) e em 2 (dorso). **Coluna A:** Na data da hospitalização, observam-se erosões extensas, confluentes e recobertas por crostas hemáticas, compatíveis com fase aguda e intensa atividade da doença. **Coluna B:** Alta Hospitalar, após tratamento instituído por equipe de Dermatologia, há redução importante da área acometida, com erosões menores, crostas finas e início de reepitelização, indicando evolução subaguda e melhora clínica. **Fonte:** Acervo de imagens clínicas do NOH/HU/UFSC/Ebserh (2025).

Os 7 pacientes com casos clínicos descritos foram avaliados quanto ao histórico médico prévio ao início do atendimento no HU-UFSC. Nenhum dos pacientes investigados apresentavam histórico familiar de doenças autoimunes. Três deles não apresentavam alterações sistêmicas, nem faziam uso de medicações de uso contínuo. Os casos 1, 5 e 7 apresentavam comorbidades, incluindo hipertensão arterial sistêmica, hipotireoidismo e transtorno depressivo, com uso regular de medicamentos para controle. Já os pacientes 6 e 7 apresentavam antecedentes dermatológicos, identificados como pitíriase versicolor e psoríase grave, respectivamente. O paciente 7, que já realizava acompanhamento dermatológico antes

do diagnóstico de pênfigo, utilizou em diferentes períodos terapias específicas para psoríase grave, como o anticorpo monoclonal risanquizumabe (2023) e o imunossupressor metotrexato (2015).

Quanto ao diagnóstico realizado no HU/UFSC/Ebserh, todos os pacientes foram submetidos à biópsias incisionais, seguida de análise histopatológica (HP) e de imunofluorescência direta. Nas Figuras a seguir observa-se um corte histológico corado por hematoxilina e eosina (H&E) (Figura 4) e o padrão de marcação verde na imunofluorescência direta (Figura 5).

Figura 4. Corte histológico de PV corado por hematoxilina e eosina (H&E)



Epitélio pavimentoso estratificado na porção superior (a), com presença de fendas intraepiteliais suprabasais (observar setas), indicando perda de adesão intercelular, típica do PV. No tecido conjuntivo subjacente, nota-se discreto infiltrado inflamatório com predomínio de linfócitos (b). **Fonte:** Acervo Prof^a Dr^a Liliane Janete Grando (2025).

Figura 5. Corte histológico submetido à técnica da Imunofluorescência direta de PV

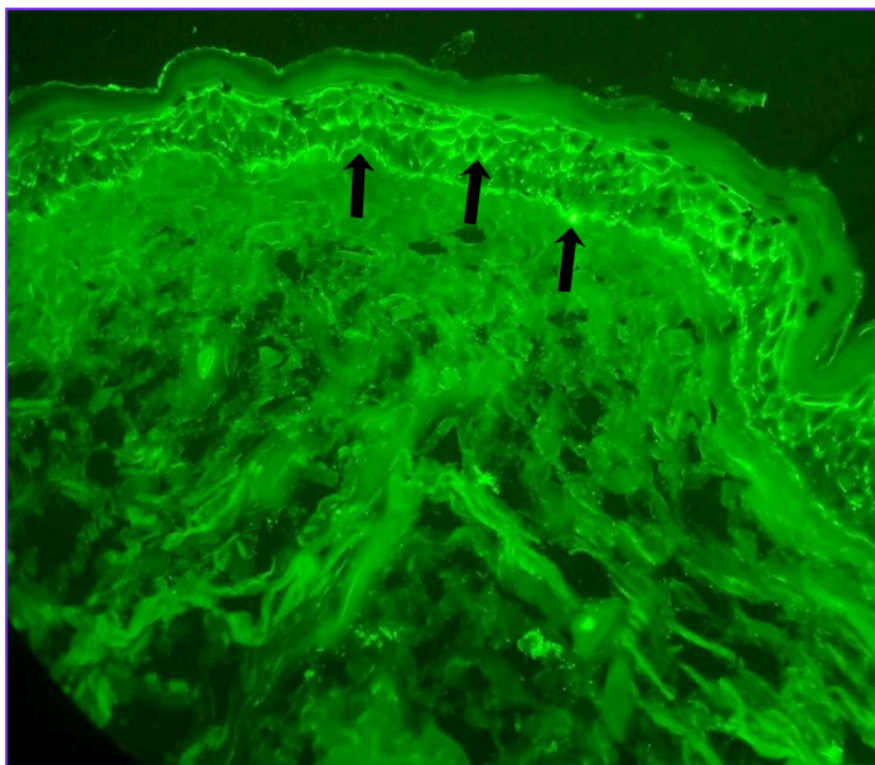


Imagem por imunofluorescência direta evidenciando a deposição de imunoglobulinas (linhas verdes no epitélio, marcadas com setas) com padrão intercelular epidérmico (acantólise e fenda intra-epitelial), conferindo aspecto em “rede de pesca” ou “favo de mel”, compatível com padrão clássico de PV. **Fonte:** Acervo Prof^a Dr^a Liliane Janete Grando (2025).

Os achados histopatológicos, bem como a presença de depósito de marcadores IgA (presente em 2 casos – 28,6%), IgG (presente em todos os casos – 100%), IgM (não esteve presente) e C3c (presente em 1 caso – 14,3%) nos espaços intercelulares dos queratinócitos (acantólise) pode ser observado no Quadro 3. O caso 1 também foi submetido à biópsia de medula óssea, na qual se observaram megacariocitose e plasmocitose monoclonal discreta, compatíveis com gamopatia monoclonal de significado indeterminado, achado que contribuiu para a definição diagnóstica de PNP.

Quadro 3. Características clínicas, laboratoriais, terapêuticas e evolutivas dos pacientes com PV e PNP (2016–2025).

CASOS		1	2	3	4	5	6	7	
DIAGNÓSTICO	HISTOPATOLÓGICO	Associação entre áreas de acantólise suprabasal e dermatite de interface. COMPATÍVEL COM PÊNFIGO PARANEOPLÁSICO		Dermatose acantolítica suprabasal: QUADRO HISTOLÓGICO COMPATÍVEL COM PÊNFIGO VULGAR					
	IMUNOFLOURESCÊNCIA	IgA			X			X	
		IgG	X	X	X	X	X	X	X
		IgM							
		C3c		X					
TRATAMENTO ATUAL	Prednisona		X	X	X	X	X		
	Micofenolato de mofetila				X				
	Azatioprina		X	X				X	
	Cálcio	X	X	X	X		X	X	
	Vitamina D	X	X	X	X		X	X	
	Alendronato	X	X	X	X		X		
	Rituximabe						X		
COLATERAIS TRATAMENTO + DOENÇA	Risco MRONJ	X	X	X	X		X		
	Osteoporose	X	X						
	Diabetes mellitus					X		X	
	Outros			Miíase		Infecção secundária	Menor função hepática		
LESÕES INICIAIS	INTRA-ORAL	EXTRA-ORAL	X	X	X		X	X	X
		Mucosa jugal	X	X	X	X	X	X	X
		Palato Mole	X	X		X	X	X	X
		Lábio superior	X	X				X	X
		Lábio inferior	X	X	X			X	
		Bordo de língua		X		X		X	X
		Dorso de língua		X				X	
		Ventre de língua		X	X			X	X
		Assoalho bucal			X	X		X	
		Gengivite descamativa				X		X	
		Rebordo gengival					X		
LESÕES ATUAIS	Extra-oral					X		X	
	Intra-oral		X		X		X	X	

Fonte: Elaboração da própria autora (2025).

No quadro inicial do pênfigo, todos os pacientes apresentavam ulcerações intra-orais, e apenas uma paciente não apresentou lesões extra-orais. Os principais sítios intra-orais acometidos por lesões nos pacientes foram: mucosa jugal, palato mole e lábio inferior. A Figura 6 exibe as manifestações cutâneas do PV e PNP registradas no pré e trans-tratamento, enquanto a Figura 7 ilustra as lesões orais.

Figura 6. Manifestações Cutâneas do PV e do PNP



Caso 1: Úlcera crônica e crostosa na perna, caracterizada por uma lesão bem definida com crosta hemorrágica central e bordas eritematosas. **Caso 3:** apresentação aguda e grave do PV, com extensas áreas de erosão e desnudamento da pele no tronco e ombro. As superfícies expostas estão cobertas por crostas hemorrágicas. **Caso 5:** antebraço reflete uma atividade menos intensa do PV. Lesões arroxeadas (pós-inflamatórias) e pequenas erosões lineares e puntiformes, que são os vestígios das bolhas flácidas que se romperam e iniciaram o processo de cicatrização. **Fonte:** Acervo de imagens clínicas do NOH/HU/UFSC/Ebserh (2025).

Figura 7. Manifestações orais do PV e do PNP

As imagens correspondem ao primeiro atendimento (casos 1, 2, 3 e 6) e ao período de acompanhamento durante o tratamento (casos 4 e 7). **C1.** Lesões ulceradas em ápice de língua, mucosa labial inferior, mucosa labial superior e comissuras. **C2.** Úlceras em mucosa jugal esquerda, mucosa labial inferior e mucosa labial superior. **C3.** A língua apresenta úlceras pigmentadas com cor azul-esverdeada devido à aplicação de azul de metileno (utilizado no PDT). O paciente também exibe higiene oral precária e lesões crostosas nos lábios e comissuras. **C4.** Lesões ulceradas e erosivas em palato mole, se estendendo até região de pilar amigdaliano. **C6.** Lesões ulceradas em dorso e bordos de língua, além de mucosa labial inferior. **C7.** Múltiplas lesões ulceradas em bordo de língua esquerdo. Fonte: Acervo Núcleo de Odontologia Hospitalar HU/UFSC (2016–2025).

Atualmente, todos os pacientes permanecem em uso de medicações prescritas pelo Serviço de Dermatologia/HU/UFSC/Ebserh para o controle da doença. Entre os sete casos, apenas dois (1 e 3) não apresentaram novas manifestações e apresentaram remissão total das lesões. O Paciente 6 continua em tratamento para controlar suas lesões, que se caracterizam pela natureza flutuante e refratária (difícil controle). A evolução do caso está detalhada na Figura 8.

Figura 8. Série fotográfica ilustrando a evolução clínica do paciente 6 ao longo do tratamento.



Em **A**: Observa-se a evolução das lesões em lábio inferior; **B**: Alterações na mucosa de dorso da língua; e **C**: Progressão das lesões na mucosa jugal esquerda. As imagens da **Coluna 1**: Corresponde ao quadro inicial, antes do tratamento; **Coluna 2**: Mostra a evolução após quatro meses de tratamento junto à equipe de OH e Dermatologia; e a **Coluna 3**: Apresenta o aspecto atual do paciente, com 15 meses de tratamento, após 12 sessões de aplicação perilesional de corticosteróide injetável, múltiplas sessões de fotobiomodulação e uso de bochecho com propionato de clobetasol 0,05% com nistatina 100.000UI/ml. **Fonte:** Acervo de imagens clínicas do NOH/HU/UFSC/Ebserh (2025).

No tratamento instituído pelo Serviço de Dermatologia, 5 pacientes (71,4%) fazem uso de prednisona, 3 (42,9%) de azatioprina e 1 (14,3%) de micofenolato de mofetila. Suplementação com cálcio e vitamina D foi observada em 6 pacientes (85,7%), enquanto o uso de alendronato esteve presente em 5 (71,4%) dos pacientes. O rituximabe injetável foi utilizado apenas no paciente 6, que se mostrou resistente à medicação anteriormente prescrita.

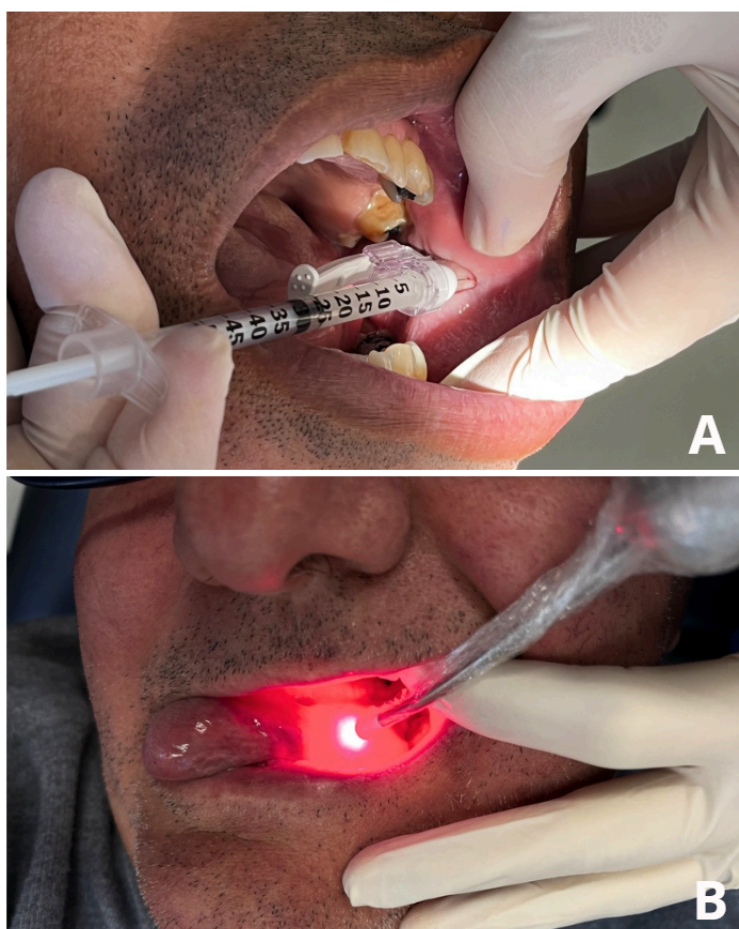
Em relação aos efeitos colaterais e adversos associados ao uso de corticosteróides e bifosfonatos, observou-se que 5 (71,4%) pacientes apresentavam risco de desenvolver osteonecrose dos maxilares relacionada a medicamentos (MRONJ), 2 (28,6%) pacientes evoluíram com osteoporose, 2 (28,6%) com diabetes mellitus e 1 (14,3%) apresentou comprometimento da função hepática. No que se refere às complicações relacionadas à própria doença, o paciente 3 contraiu miíase em uma lesão abdominal, que foi removida cirurgicamente. Já a paciente 5 apresentou uma lesão de difícil cicatrização no pé, associada à infecção secundária, em decorrência do PV e do quadro de diabetes descompensada.

No tratamento e acompanhamento realizados pela equipe do NOH, todos os pacientes (100%) foram submetidos à fotobiomodulação com laser de baixa potência, no comprimento de onda da cor vermelha e, quando necessário, associada a infra-vermelha (ABC DMC, Equipamentos Médicos e Odontológicos, Reference: Therapy EC). O número de sessões variou entre 3 e 151 por paciente, sendo esse recurso empregado em praticamente todas as consultas odontológicas. O protocolo utilizado nestes pacientes foi de 1J/cm², com luz vermelha, utilizando potência de 100mW. As aplicações foram direcionadas a lesões intraorais e extraorais e, em alguns casos, associadas à terapia fotodinâmica (PDT), utilizando azul de metileno a 0,01% como fotossensibilizador. Nestes casos, o protocolo utilizado empregou energia de 4J à 9J, dependendo da severidade das lesões, com luz vermelha, à 100mW. Adicionalmente, como medida complementar para alívio sintomatológico às queixas de odinofagia (dor ao engolir) foi realizado protocolo com 4J/cm², com luz infra-vermelha, utilizando potência de 100mW, extra-oral, em região de trígono-carotídeo.

O uso de bochecho com propionato de clobetasol 0,05%, três vezes ao dia por no mínimo três minutos, foi prescrito em todos os pacientes (100%). Já a aplicação tópica de propionato de clobetasol 0,1% em gel, por meio de placa dental de acetato, utilizada durante uma hora, três vezes ao dia, ocorreu em apenas um paciente (14,3%) com lesões remanescentes em mucosa gengival. Em todas as situações em que foi prescrito o propionato

de clobetasol, houve associação com nistatina 100.000 U.I., administrada em forma de bochecho cerca de 30 minutos após o uso do corticoide. Além disso, a aplicação através de injeções perilesionais de corticoide com Diprospan® (dipropionato de betametasona 5 mg/ml + fosfato dissódico de betametasona 2 mg/ml) foi realizada em apenas um paciente (14,3%), em ciclos semanais. O paciente em questão (caso 6) apresentava úlceras de grande dimensões e profundas, pouco responsiva ao tratamento com corticóide tópico e fotobiomodulação. Imagens representativas de tratamentos realizados dentro do NOH podem ser observadas na figura 9.

Figura 9. Lesões intra-orais de PV e tratamentos realizados



A. Aplicação através de injeções perilesionais de corticoide com Diprospan® em 8 pontos (3cc em cada ponto) em limites da lesão em mucosa jugal, buscando depositar a medicação no tecido conjuntivo inflamado, subjacente. **B.** Realização de fotobiomodulação com laser de baixa potência (ABC DMC, Equipamentos Médicos e Odontológicos, Reference: Therapy EC), no protocolo de 1J/cm², com luz vermelha, utilizando potência de 100mW. **Fonte:** Acervo de imagens clínicas do NOH/HU/UFSC/Ebserh (2025).

Quanto às intercorrências relacionadas à doença e ao tratamento, 5 (71,4%) pacientes apresentaram dificuldade para realizar a higiene oral, 2 (28,6%) pacientes relataram dificuldade no uso de próteses removíveis, e 3 (42,9%) pacientes tiveram atraso de cicatrização pós-exodontia. Além disso, 3 (42,9%) pacientes apresentaram candidíase, dentre as manifestações apresentadas sendo: Candidíase crônica hiperplásica em dorso de língua, Candidíase Pseudomembranosa, Candidíase Eritematosa em palato e Queilite angular.

No que se refere aos procedimentos odontológicos realizados, 5 pacientes (71,4%) foram submetidos a biópsia em região oral, realizada pela equipe de Odontologia Hospitalar. O que contribuiu para o diagnóstico de pênfigo em articulação com a equipe de Dermatologia, responsável pelas demais biópsias. Além disso, foram conduzidas intervenções para adequação bucal e preparo prévio ao início do uso de alendronato, incluindo raspagem periodontal em 5 (71,4%) pacientes, procedimentos restauradores em 3 (42,9%), exames radiográficos (periapicais, interproximais e radiografia panorâmica) em 5 (71,4%), exodontias em 4 (57,1%) e tratamento endodôntico em 1 (14,3%) paciente. Esses dados estão presentes na Tabela 1.

Tabela 1. Tratamentos prescritos para as lesões bucais, intercorrências decorrentes da presença das lesões bucais e procedimentos odontológicos realizados nos pacientes acompanhados pelo NOH/HU/UFSC/Ebserh

CASO		1	2	3	4	5	6	7	
Nº CONSULTAS ODONTOLOGIA HU-UFSC		31	120	3	17	7	153	45	
TRATAMENTOS LESÕES ORAIS	FOTOBIMODULAÇÃO (Nº por sessão)	20	40	3	13	5	151	44	
	PROPIONATO DE CLOBETASOL	Bochecho	X	X	X	X	X	X	X
		Gel + Placa de acetato		X					
	APLICAÇÃO DE CORTICÓIDE PERILESIONAL						X		
INTERCORRÊNCIAS TRATAMENTO + DOENÇA	Dificuldade para higiene oral		X	X	X		X	X	
	Dificuldade para utilizar próteses	X				X			
	Atraso cicatrização (pós-exodontia)	X	X		X				
	Candidíase	X					X	X	
PROCEDIMENTOS ODONTOLÓGICOS	Biópsia	X			X	X	X	X	
	Raspagem		X	X	X		X	X	
	Dentística		X				X	X	
	Radiografia		X	X	X		X	X	
	Exodontia	X	X		X		X		
	Endodontia		X						

Fonte: Elaboração da própria autora (2025).

6 DISCUSSÃO

6.1. Análise sociodemográfica

A amostra total dos pacientes diagnosticados dentro do NOH, totalizando 24 pacientes, corresponde à um grupo predominantemente constituído por leucodermas (95,8%), mulheres (79,2%) e com idade média de 46,8 anos, com 50% dos pacientes sendo diagnosticados entre os 40 e 59 anos. Todas estas características correspondem aos estudos mais recentes da análise demográfica de pacientes diagnosticados com PV (Kridin; Schmidt, 2021; Geng; Sibbald, 2025).

Sendo a população de Santa Catarina estimada em 8,19 milhões de pessoas (IBGE, 2025), a incidência de PV diagnosticado no HU/UFSC no último ano (2024–2025) foi de 4 casos, correspondendo a 0,49 casos por milhão de pessoas-ano no Estado. Essa baixa incidência no último ano, em comparação aos parâmetros globais (Kridin, 2018), pode ser explicada pela presença de outros hospitais de referência para tratamento de doenças vesículo-bolhosas distribuídos pelo território catarinense.

O Sistema de Regulação (SISREG) da Secretaria de Estado de Santa Catarina realiza a distribuição regionalizada dos pacientes para atendimento especializado, o que explica a ausência de casos provenientes do Oeste Catarinense e da Mesorregião Serrana atendidos no HU/UFSC. Outra justificativa, se deve pelo fato de que o pênfigo é uma doença com padrão de distribuição territorial e étnica heterogênea (Konstantinou *et al.*, 2025).

6.2. Descrição de casos representativos

No que concerne aos 7 pacientes que tiveram seus casos relatados, todos os pacientes atendidos no HU/UFSC foram diagnosticados dentro dos Serviços de Dermatologia e/ou Odontologia. Após a biópsias incisionais as amostras passaram por análise histopatológica e por imunofluorescência direta, este último considerado o teste diagnóstico mais confiável e sensível para todas as formas de pênfigo (Kasperkiewicz *et al.*, 2017).

Neste exame, observou-se a presença do marcador IgG em todos os casos (100%), IgA em 2 casos (28,6%) e C3c em apenas 1 caso (14,3%). De modo geral, o diagnóstico de PV caracteriza-se pela deposição de anticorpos IgG, e ocasionalmente da proteína do complemento C3c, na superfície dos queratinócitos, apresentando o clássico “padrão em favo

de mel”. Já no pêfingo paraneoplásico, observa-se a deposição de IgG e C3c ao longo da junção dermoepidérmica, em um padrão linear semelhante a uma faixa (Kasperkiewicz *et al.*, 2017).

A presença dos marcadores IgA nas amostras é justificado por Brar (2021), que demonstrou que 50% dos casos de pêfingo apresentam apenas depósitos de IgG sobre a superfície celular, com poucos estudos mostrando a deposição de IgG e IgA. A presença de marcadores IgA/IgG, pode ser visto na literatura como uma variante do PV, tendo em vista que quase todas as características clínicas e microscópicas de pacientes com pêfingo IgG/IgA eram indistinguíveis daquelas de pacientes com pêfingo IgG (Toosi *et al.*, 2015).

A paciente 1 também foi submetida à biópsia de medula óssea, que revelou a presença de gamopatia monoclonal de significado indeterminado (MGUS), achado que orientou o diagnóstico de PNP. A MGUS é considerada uma condição benigna e caracteriza-se pela detecção de uma imunoglobulina monoclonal (proteína M) no plasma e/ou na urina. Esta condição pode ser compreendida como o estágio inicial de um processo evolutivo em três fases, no qual uma pequena porcentagem dos casos (aproximadamente 0,5% a 1% ao ano) pode progredir para mieloma múltiplo ou para outras doenças linfoproliferativas (Liu; Parks, 2025). No caso da paciente em questão, a MGUS não apresentou evolução para malignidade até o momento. Entretanto, a equipe mantém acompanhamento clínico rigoroso, a fim de oferecer assistência contínua e possibilitar o diagnóstico precoce, caso ocorra a progressão da MGUS para alguma doença linfoproliferativa maligna.

Ainda sobre o diagnóstico, 4 pacientes receberam seus laudos histopatológicos em menos de 3 meses, favorecendo o bom prognóstico para os casos. E mesmo os pacientes de difícil diagnóstico, com laudos definitivos sendo emitidos entre 11 e 30 meses após o início da sintomatologia, não ficaram desamparados e receberam a terapêutica para tratamento de doenças autoimunes, evitando desfechos negativos para estes pacientes (Ruocco *et al.*, 2013). A demora no estabelecimento do diagnóstico destes pacientes pode ser justificada tanto pela distância geográfica entre o local de residência dos pacientes e o HU/UFSC quanto pelo caráter flutuante das lesões, que apresentavam episódios recorrentes de remissão e exacerbação, dificultando o diagnóstico definitivo das lesões.

Em especial, os casos que apresentaram manifestações iniciais do pêfingo mais graves foram o paciente 1 e o paciente 3, os quais foram internados para tratamento e diagnóstico. A

opção de internar estes pacientes foi ao encontro das diretrizes para manejo de pênfigo, desenvolvida por Joly *et al.* (2020), que afirmam sobre a importância da internação de pacientes com manifestações intensas da doença, aos cuidados de equipe especializada, até que haja o controle clínico da doença.

Em ambos os casos, o diagnóstico foi estabelecido em tempo reduzido durante a internação, o que foi imprescindível para a definição da conduta. Apesar de o PNP ser de difícil diagnóstico (Falco; Messina; Petruzzi, 2024), levou apenas 3 meses para que fosse alcançado seu resultado. Já o caso 3, que apresentava lesões extensas de PV acometendo praticamente toda a pele do paciente, obteve o diagnóstico em um intervalo ainda menor, em apenas um mês de investigação. Coincidentemente, esses foram os únicos dois pacientes que evoluíram para remissão completa das lesões, reforçando de forma expressiva a relevância do diagnóstico e início imediato do tratamento (Cholera; Chainani-Wu, 2016).

Quanto ao tratamento, os corticosteróides sistêmicos constituem a base terapêutica do pênfigo, em virtude de seus potentes efeitos anti-inflamatórios e imunossupressores (Cholera; Chainani-Wu, 2016). Todos os pacientes diagnosticados com doenças vesículo-bolhosas no HU/UFSC receberam corticosteróides, em especial a Prednisona e Prednisolona, na fase inicial do seu tratamento, em altas doses. Seguindo as diretrizes mais recentes que recomendam corticosteróides (0,5-1,5 mg/kg/dia) como primeiro tratamento (Costan *et al.*, 2021). No momento atual, em período de manutenção do tratamento, permanecem em uso de corticosteróides 5 (71,4%) pacientes.

Existe uma preocupação com o uso prolongado de corticosteróides durante a fase de manutenção, devido ao grande potencial de efeitos adversos, tais como maior suscetibilidade a infecções oportunistas, desenvolvimento de osteoporose, insuficiência adrenal secundária, hipertensão arterial sistêmica, catarata subcapsular posterior e episódios transitórios de hiperglicemia (Costan *et al.*, 2021). Entre os pacientes acompanhados durante o tratamento, 2 (28,6%) apresentaram diagnóstico de osteoporose, 2 (28,6%) desenvolveram diabetes mellitus, 1 (14,3%) apresentou comprometimento da função hepática e 2 (28,6%) manifestaram infecções secundárias em lesões de pênfigo. Embora tais condições possam estar relacionadas a fatores prévios ao diagnóstico, é reconhecido que o PV e seu tratamento com corticóides sistêmicos, aumentam a suscetibilidade dos pacientes ao desenvolvimento dessas alterações sistêmicas.

Assim, os corticosteróides são frequentemente associados a terapias adjuvantes, como forma de melhorar as taxas de remissão da doença e reduzir seus efeitos adversos (Geng; Sibbald, 2025). Nesse sentido, o Serviço de Dermatologia do HU/UFSC optou pelo uso de imunossuppressores poupadores de corticosteroides, sendo a azatioprina utilizada em 3 (42,9%) pacientes e o micofenolato de mofetila em 1 (14,3%) paciente.

No tratamento do paciente 6, em que houve persistência de lesões de difícil controle, a equipe optou pela administração de rituximabe, considerando o uso prolongado de corticosteróides em altas doses. O rituximabe tem se mostrado eficaz no manejo do PV refratário, pois atua ligando-se ao antígeno CD20 presente nos linfócitos B, promovendo sua destruição. Em grande parte dos pacientes, essa ação resulta na redução dos autoanticorpos circulantes e na consequente melhora clínica das lesões (Costan *et al.*, 2021).

Também é observado que o Serviço de Dermatologia foi ao encontro do tratamento proposto por Vinall, Stevens e McArdle (2013), e optou por realizar a profilaxia para osteoporose, na maioria dos seus pacientes, com o uso de Alendronato 70mg e cálcio em 5 pacientes (71,4%) e Vitamina D em 6 pacientes (85,7%). Essa prescrição se justifica pelo fato de que o uso prolongado de corticosteroides sistêmicos, aumenta a perda óssea, inibe a formação óssea e reduz a absorção intestinal de cálcio, agravando o risco de osteoporose e fraturas patológicas. Por isso, a suplementação de vitamina D e cálcio, além da prescrição de bisfosfonatos, é amplamente recomendada como medida preventiva nesses casos (Homik *et al.*, 1998). Entretanto, esse mesmo protocolo profilático pode desencadear um problema adicional: o desenvolvimento de Osteonecrose Maxilar Relacionada a Medicamentos (MRONJ) associada ao uso de bisfosfonatos.

A suplementação de Vitamina D em 6 pacientes (85,7%) também se justifica pela hipovitaminose, decorrente da modulação imunológica do PV, na qual a gravidade do caso é proporcional à hipovitaminose observada nos pacientes. Além disso, a suplementação é embasada também em estudos como o de Zeeli *et al.* (2010) que demonstraram que a vitamina D fortalece as coesões intercelulares dos queratinócitos e os protege da acantólise. Dessa forma, sua suplementação acaba por aliviar problemas relacionados ao metabolismo ósseo e possui potencial de melhora no controle da doença (Moravvej; Mozafari; Younespour, 2015).

No que refere à evolução dos pacientes, enquanto alguns, inicialmente graves, evoluíram com remissão completa, outros demandaram abordagens mais intensivas e prolongadas, evidenciando a heterogeneidade do curso clínico e da resposta terapêutica entre os casos. A exemplo, pacientes com acometimento cutâneo extenso e lesões orais superficiais, como observado no caso 3, alcançaram remissão completa das lesões em apenas sete meses. Em contrapartida, outros pacientes, como o caso 6, cujo acometimento era predominantemente em orofaringe e caracterizado por úlceras mais profundas, permanece em tratamento há mais de um ano.

Esses achados corroboram a observação de que as lesões orais tendem a ser as primeiras a surgir e as últimas a cicatrizar nos casos de pênfigo, fenômeno diretamente relacionado à dinâmica funcional complexa da cavidade bucal. A mucosa oral é submetida continuamente a microtraumas resultantes da mastigação de alimentos de diferentes consistências, da ingestão de líquidos com variadas temperaturas e pH, além do atrito provocado pela escovação dentária, especialmente quando associada ao uso de dentifrícios abrasivos. Esses fatores tornam o ambiente bucal mais suscetível à ruptura epitelial, retardando a reparação tecidual e perpetuando o desconforto do paciente. Estes fatos evidenciam a importância de uma equipe multiprofissional, em especial cirurgiões-dentistas em ambiente hospitalar, para fornecer assistência integral a esses pacientes (Silva *et al.*, 2016).

O paciente 6, em particular, recebeu suporte contínuo no NOH e necessitou de um número significativamente maior de sessões de fotobiomodulação, associado ao uso de bochechos com propionato de clobetasol 0,05%. Diante da presença de lesões refratárias, optou-se pela aplicação de corticosteróide perilesional com Diprosan® (dipropionato de betametasona 5 mg/mL + fosfato dissódico de betametasona 2 mg/mL), administrado semanalmente, conforme orientação de bula, respeitando-se a dose máxima de 1 mL por semana para lesões dermatológicas (Al-Harbawee *et al.*, 2021). Embora o paciente ainda se mantenha em tratamento, observou-se redução significativa das lesões após o início das aplicações perilesionais.

Os pacientes que realizaram menos acompanhamentos no NOH e menos sessões de fotobiomodulação foram os pacientes 3, 4 e 5, com média de apenas sete sessões. Observa-se que o fato de residirem a uma maior distância de Florianópolis influenciou negativamente a

assistência prestada, considerando a dificuldade de comparecimento às consultas. Por outro lado, o paciente 6, que mora nas proximidades do HU-UFSC, realizou mais de 153 sessões de fotobiomodulação, tanto pela persistência das lesões orais quanto pela facilidade de acesso ao serviço. Dessa forma, a distância se apresenta como um fator determinante na adesão ao acompanhamento e, conseqüentemente, na qualidade da assistência recebida (Mseke; Jessup; Barnett, 2024). Embora a regionalização dos serviços de saúde tenha o potencial de qualificar o atendimento por concentrar equipes especializadas, ela também pode resultar em menor adesão ao tratamento quando há longas distâncias entre o domicílio do paciente e o centro de referência (Freedland *et al.*, 2021).

Dessa forma, torna-se essencial a constante atualização dos cirurgiões-dentistas, capacitando-os a avaliar e identificar precocemente lesões, bem como realizar o manejo inicial adequado, fatores que são determinantes para um bom prognóstico do paciente (Al-Harbawee *et al.*, 2021). A capacitação adequada e continuada da classe odontológica, em especial os que atuam em ambiente hospitalar, possibilita que os diagnósticos para PV sejam realizados mais rapidamente, tendo em vista que a maioria das lesões, se iniciam em boca (Morais *et al.*, 2024). No caso dos pacientes estudados, todos apresentaram lesões orais como primeiras manifestações da doença e as lesões se localizaram principalmente em regiões de mucosa jugal (7 — 100%), palato mole (6 — 85,7%), mucosa labial, bordo e ventre de língua (4 — 57,1%).

Para o devido tratamento dessas lesões, a equipe do NOH, em especial o Ambulatório de Estomatologia do HU/UFSC, manteve a assistência de forma individualizada, conforme a necessidade e a evolução de cada caso. Em todos os pacientes, foi realizado tratamento com laser de baixa potência e prescrição de corticosteróides tópicos em diferentes formulações. O uso da fotobiomodulação como terapia complementar demonstrou efeitos benéficos, evidenciados pela resposta analgésica imediata relatada pelos pacientes e pela aceleração do processo de cicatrização tecidual. Carvalho *et al.* (2022) também demonstraram os benefícios do laser para analgesia, reparo tecidual e controle da inflamação, sendo uma terapia eficaz e segura, com efeito analgésico e clínico comparável ao dos corticosteróides tópicos, porém sem os efeitos colaterais associados.

Não há consenso quanto ao número ideal de sessões de fotobiomodulação, considerando a individualidade de cada caso. Entretanto, nos pacientes com maior adesão ao

tratamento, conforme protocolo estabelecido pelo serviço, optou-se pela realização de uma sessão diária, utilizando luz vermelha com 1J/cm² a 100 mW, aplicada em pontos distribuídos sobre as lesões. Nos casos refratários e com aspecto mais inflamado, as sessões eram intercaladas com a terapia fotodinâmica (PDT), empregando azul de metileno a 0,01% como fotossensibilizador e luz vermelha entre 4 e 6 J, a 100 mW. Corroborando os bons resultados observados com o uso da PDT, estudos demonstram que essa é uma terapia minimamente invasiva e que se mostrou eficaz ao promover excelentes resultados no tratamento de lesões orais, como o líquen plano e doenças bolhosas, incluindo o PV, sem relatos significativos de efeitos adversos (Patil *et al.*, 2023).

Também como forma de controle das queixas relatadas pelos pacientes quanto à dor ao deglutir, utilizou-se o protocolo para odinofagia desenvolvido por Grandó *et al.* (2021). A aplicação foi realizada de forma extraoral, em quatro pontos ao longo da margem anterior do músculo esternocleidomastóideo, empregando laser infravermelho com dose de 4 J/cm². A maioria dos pacientes submetidos à terapia relatou alívio imediato, descrevendo maior conforto logo após a aplicação.

A equipe prescreveu o uso de propionato de clobetasol 0,05%, em forma de bochecho ou gel, com o objetivo de controlar as lesões orais, considerando que esse corticosteróide é um dos mais indicados como primeira linha de tratamento para lesões leves a moderadas (Patil *et al.*, 2023). Entretanto, devido ao histórico conhecido de efeitos colaterais, como o desenvolvimento de candidíase oral (Carvalho *et al.*, 2022), o seu uso foi sempre associado à administração de nistatina 100.000 UI como medida preventiva (Al-Harbawee *et al.*, 2021). Essa conduta também levou em consideração o histórico de dificuldade de higiene oral relatado pela maioria dos pacientes. Ainda assim, mesmo com o uso da nistatina 100.000 UI, três pacientes (42,9%) apresentaram lesões de candidíase oral durante o curso clínico, possivelmente em decorrência do uso incorreto da medicação ou imunossupressão apresentada. Entre as manifestações observadas, foram identificadas candidíase pseudomembranosa, candidíase eritematosa e queilite angular.

Mesmo após o tratamento e a completa remissão das lesões, esses pacientes requerem atenção redobrada por parte da equipe de odontologia, que deve considerar cuidadosamente o histórico medicamentoso, especialmente antes da realização de procedimentos cirúrgicos. O Alendronato é o medicamento do tipo BFs mais comumente prescrito para o tratamento e

prevenção da osteoporose e é comprovadamente associado ao risco de osteonecrose maxilar relacionada a medicamentos (MRONJ). Outros medicamentos utilizados no tratamento para PV e que também aumentam o risco de MRONJ, são alguns corticosteróides, imunossupressores e o uso de agentes monoclonais como o rituximabe (Anastasilakis *et al.*, 2021). Assim, a otimização da saúde bucal antes e durante a terapia é função do cirurgião-dentista e deve priorizar a prevenção de infecções dentoalveolares, por meio de triagem oral prévia, acompanhamento periódico e manutenção rigorosa da higiene bucal (Aljohani *et al.*, 2017).

Apesar das lesões bucais do PV e do PNP não serem placa bacteriana dependentes, certamente, a presença de restos alimentares e de placa bacteriana aderida aos dentes e próximas aos tecidos moles inflamados, piora a dor e qualidade de vida destes pacientes. Dentro do NOH, em busca de reduzir os riscos de desenvolvimento de MRONJ, assim como descrito por Aljohani *et al.* (2017), e visando a adequação do meio bucal e a consequente melhora das lesões orais, a equipe realizou múltiplos atendimentos ambulatoriais. Desta forma, 5 (71,4%) pacientes foram submetidos a exames radiográficos para investigação de focos sépticos e ao tratamento periodontal, visando à redução do biofilme oral. 4 (57,1%) pacientes passaram por exodontias prévias ao início do uso de alendronato, 3 (42,9%) realizaram tratamentos restauradores e ajustes oclusais para minimizar traumas, e 1 (14,3%) paciente foi submetido a tratamento endodôntico. Essas intervenções contribuíram de forma significativa para a redução dos riscos e a melhora da qualidade de vida dos pacientes.

7 CONCLUSÃO

O HU-UFSC apresentou um perfil de pacientes com PV compatível com a literatura, predominando mulheres leucodermas na quinta década de vida. A análise dos sete casos evidenciou heterogeneidade clínica e mostrou que gravidade inicial, tempo até o diagnóstico e adesão ao tratamento influenciam diretamente os desfechos. Pacientes diagnosticados durante internação evoluíram com a remissão das lesões mais rapidamente, enquanto aqueles com acometimento orofaríngeo extenso ou dificuldades de acesso apresentaram evolução prolongada.

As condutas adotadas pelas equipes de Dermatologia e Estomatologia mantiveram-se alinhadas às diretrizes atuais, com uso de corticosteróides sistêmicos, imunossuppressores, rituximabe em casos refratários e terapias adjuvantes. Destaca-se, ainda, que a utilização de protocolos específicos, como fotobiomodulação, injeção perilesional de corticosteróide e bochechos tópicos, sendo determinantes para o controle da dor, melhora do conforto e aceleração da cicatrização. A atuação odontológica mostrou-se fundamental, especialmente diante das manifestações orais universais, contribuindo para diagnóstico precoce e prevenção de complicações.

Embora limitado pelo pequeno número de casos e pela variabilidade no tempo de seguimento, o estudo oferece subsídios relevantes para aprimorar a assistência. Recomenda-se, para pesquisas futuras, a padronização de protocolos odontológicos, a implementação de estratégias para fortalecimento da adesão e o desenvolvimento de novos estudos na área. Conclui-se que a integração entre a Odontologia Hospitalar e a Dermatologia é essencial para um cuidado eficaz, com o cirurgião-dentista desempenhando papel estratégico no manejo das doenças autoimunes bolhosas.

REFERÊNCIAS

1. ALBRAHIM, Latifah; ALASMARI, Amal Aboud; ALEISSA, Majed. Pemphigus vulgaris mimicking Steven-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis: report of an unusual case. **Dermatology Reports**, [S.L.], v. 3, n. 15, p. 1-3, 23 maio 2023. PAGEPress Publications. <http://dx.doi.org/10.4081/dr.2023.9649>.
2. AL-HARBAWEE, Aya; KASSAM, Karim; PATEL, Ankur Nilesh; COTTOM, Hannah; CHENG, Leo. Oral pemphigus vulgaris: dentists take home message. **Clinical Case Reports**, [S.L.], v. 9, n. 7, p. 1-4, jul. 2021. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/ccr3.4494>.
3. ALJOHANI, Suad; FLIEFEL, Riham; IHBE, Jacob; KÜHNISCH, Jan; EHRENFELD, Michael; OTTO, Sven. What is the effect of anti-resorptive drugs (ARDs) on the development of medication-related osteonecrosis of the jaw (MRONJ) in osteoporosis patients: a systematic review. **Journal Of Cranio-Maxillofacial Surgery**, [S.L.], v. 45, n. 9, p. 1493-1502, set. 2017. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcms.2017.05.028>.
4. ALTMAN, Emily M.. Novel Therapies for Pemphigus Vulgaris. **American Journal Of Clinical Dermatology**, [S.L.], v. 21, n. 6, p. 765-782, 28 ago. 2020. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1007/s40257-020-00544-w>.
5. AMADORI, Francesca. Photobiomodulation laser therapy in pemphigus vulgaris oral lesions: A randomized, double-blind, controlled study. **Baltic Dental And Maxillofacial Journal**, [s. l.], v. 24, n. 3, p. 80-84, abr. 2022.
6. ANASTASILAKIS, Athanasios D; PEPE, Jessica; NAPOLI, Nicola; PALERMO, Andrea; MAGOPOULOS, Christos; A KHAN, Aliya; ZILLIKENS, M Carola; BODY, Jean-Jacques. Osteonecrosis of the Jaw and Antiresorptive Agents in Benign and Malignant Diseases: a critical review organized by the ects. **The Journal Of Clinical Endocrinology & Metabolism**, [S.L.], v. 107, n. 5, p. 1441-1460, 18 dez. 2021. The Endocrine Society. <http://dx.doi.org/10.1210/clinem/dgab888>.
7. ARBACHE, Samia Trigo; NOGUEIRA, Tarsila Gasparotto; DELGADO, Livia; MIYAMOTO, Denise; AOKI, Valéria. Immunofluorescence testing in the diagnosis of autoimmune blistering diseases: overview of 10-year experience. **Anais Brasileiros**

- de Dermatologia**, [S.L.], v. 89, n. 6, p. 885-889, dez. 2014. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20143221>.
8. BRAR, Arika; SHARMA, Abhimanyu; NAUHRIA, Samal; NAUHRIA, Shreya; BHATTARCHARJEE, Aniruddha; PEELA, Jagannadha; JOSHI, Kusum. Utility of Direct Immunofluorescence in Cutaneous Autoimmune Bullous Disorders. **Cureus**, [S.L.], p. 1-10, 19 abr. 2021. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.14562>.
 9. BRENNER, Sarah; WOHL, Yonit. A Survey of Sex Differences in 249 Pemphigus Patients and Possible Explanations. **Skinmed: Dermatology for the Clinician**, [S.L.], v. 6, n. 4, p. 163-165, jul. 2007. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1540-9740.2007.06424.x>.
 10. BUONAVOGLIA, Alessio; LEONE, Patrizia; DAMMACCO, Rosanna; LERNIA, Giuseppe di; PETRUZZI, Massimo; BONAMONTE, Domenico; VACCA, Angelo; RACANELLI, Vito; DAMMACCO, Franco. Pemphigus and mucous membrane pemphigoid: an update from diagnosis to therapy. **Autoimmunity Reviews**, [S.L.], v. 18, n. 4, p. 349-358, abr. 2019. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2019.02.005>.
 11. CARLI, J.P. de; SOUZA, P.H.C.; WESTPHALEN, F.H.; ROZZA, R.e.; SILVA, S.O.; LINDEN, M.s.s.; TRENTIN, M.s.; MORAES, N.P.. Pênfigo e suas Variações. **Odonto**, [S.L.], v. 19, n. 38, p. 15-29, 31 dez. 2011. Instituto Metodista de Ensino Superior. <http://dx.doi.org/10.15603/2176-1000/odonto.v19n38p15-29>.
 12. CARVALHO, Milena Moraes de; HIDALGO, Marco Antonio Rimachi; SCAREL-CAMINAGA, Raquel Mantuaneli; RIBEIRO JUNIOR, Noé Vital; SPERANDIO, Felipe Fornias; PIGOSSI, Suzane Cristina; CARLI, Marina Lara de. Photobiomodulation of gingival lesions resulting from autoimmune diseases: systematic review and meta-analysis. **Clinical Oral Investigations**, [S.L.], v. 26, n. 5, p. 3949-3964, 13 jan. 2022. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1007/s00784-021-04362-0>.
 13. CIOLFI, Christian; SERNICOLA, Alvise; ALAIBAC, Mauro. Role of Rituximab in the Treatment of Pemphigus Vulgaris: patient selection and acceptability. **Patient Preference And Adherence**, [S.L.], v. 16, p. 3035-3043, nov. 2022. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.2147/ppa.s350756>.

14. CHEN, D.M.; ODUEYUNGBO, A.; CSINADY, E.; GEARHART, L.; LEHANE, P.; CHEU, M.; MAHO-VAILLANT, M.; PROST-SQUARCIONI, C.; HEBERT, V.; HOUIVET, E.. Rituximab is an effective treatment in patients with pemphigus vulgaris and demonstrates a steroid-sparing effect. **British Journal Of Dermatology**, [S.L.], v. 182, n. 5, p. 1111-1119, 28 nov. 2019. Oxford University Press (OUP). <http://dx.doi.org/10.1111/bjd.18482>.
15. CHOLERA, Mimansa; CHAINANI-WU, Nita. Management of Pemphigus Vulgaris. **Advances In Therapy**, [S.L.], v. 33, n. 6, p. 910-958, jun. 2016. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1007/s12325-016-0343-4>.
16. COURTOIS, Elodie; BOULEFTOUR, Wafa; GUY, Jean-Baptiste; LOUATI, Safa; BENSADOUN, René-Jean; RODRIGUEZ-LAFRASSE, Claire; MAGNÉ, Nicolas. Mechanisms of PhotoBioModulation (PBM) focused on oral mucositis prevention and treatment: a scoping review. **Bmc Oral Health**, [S.L.], v. 21, n. 1, p. 1-11, 29 abr. 2021. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1186/s12903-021-01574-4>.
17. COSTAN, Victor-Vlad; POPA, Cristina; HÂNCU, Mădălina; PORUMB-ANDRESE, Elena; TOADER, Mihaela. Comprehensive review on the pathophysiology, clinical variants and management of pemphigus (Review). **Experimental And Therapeutic Medicine**, [S.L.], v. 22, n. 5, p. 1-13, 20 set. 2021. Spandidos Publications. <http://dx.doi.org/10.3892/etm.2021.10770>.
18. FALCO, Domenico de; MESSINA, Sabrina; PETRUZZI, Massimo. Oral Paraneoplastic Pemphigus: a scoping review on pathogenetic mechanisms and histo-serological profile. **Antibodies**, [S.L.], v. 13, n. 4, p. 95, 22 nov. 2024. MDPI AG. <http://dx.doi.org/10.3390/antib13040095>.
19. FLIEGNER, Thiago Franceschini; SILVA NETO, Vicente Marques da; PAIM, Laura; MELO, Simone Cristina da Silva; CAMPOS, Fernando Murta. Patogênese, manifestações clínicas e diagnóstico do pênfigo. **Brazilian Journal Of Implantology And Health Sciences**, [S.L.], v. 6, n. 11, p. 70-80, 1 nov. 2024. Brazilian Journal of Implantology and Health Sciences. <http://dx.doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n11p70-80>.
20. FREEDLAND, Alexis R.; MULLER, Roberto L.; HOYO, Cathrine; TURNER, Elizabeth L.; MOORMAN, Patricia G.; FARIA, Eliney F.; CARVALHAL, Gustavo F.; REIS, Rodolfo B.; MAUAD, Edmundo C.; CARVALHO, Andre L.. Implications of

- Regionalizing Care in the Developing World: impact of distance to referral center on compliance to biopsy recommendations in a brazilian prostate cancer screening cohort. **Prostate Cancer**, [S.L.], v. 2021, p. 1-8, 22 jun. 2021. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1155/2021/6614838>.
21. GENG, Ryan S. Q.; SIBBALD, R. Gary. Pemphigus Vulgaris: clinical aspects and treatments. **Advances In Skin & Wound Care**, [S.L.], v. 38, n. 5, p. 232-238, 4 abr. 2025. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). <http://dx.doi.org/10.1097/asw.0000000000000307>.
22. GRANDO, Liliane *et al.* Application of low-level laser therapy for analgesia of odinophagy caused by head and neck radiotherapy: Clinical case series report. **Rev Estomatol Herediana.**, Florianópolis, v. 3, n. 31, p. 171-177, jul. 2021.
23. HODGE, Bonnie D.; ROACH, Jenna; RESERVA, Jeave L.; PATEL, Tejal; GOOGE, Amber; SCHULMEIER, Jennifer; BRODELL, Robert T.. The spectrum of histopathologic findings in pemphigoid: avoiding diagnostic pitfalls. **Journal Of Cutaneous Pathology**, [S.L.], v. 45, n. 11, p. 831-838, 19 set. 2018. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/cup.13343>.
24. HOMIK, Joanne; SUAREZ-ALMAZOR, Maria e; SHEA, Beverley; CRANNEY, Ann; A WELLS, George; TUGWELL, Peter. Calcium and vitamin D for corticosteroid-induced osteoporosis. **Cochrane Database Of Systematic Reviews**, [S.L.], v. 2010, n. 7, p. 1-12, 27 abr. 1998. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.cd000952>.
25. HUANG, Simo; ANDERSON, Hannah J.; LEE, Jason B.. Paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome: part ii. diagnosis and management. **Journal Of The American Academy Of Dermatology**, [S.L.], v. 91, n. 1, p. 13-22, jul. 2024. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2023.08.084>.
26. **IBGE – Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística.** Estimativas da população residente no Brasil e unidades da Federação com data de referência em 1º de julho de 2025. Rio de Janeiro: IBGE, 2025. Disponível em: https://ftp.ibge.gov.br/Estimativas_de_Populacao/Estimativas_2025/estimativa_dou_2025.pdf. Acesso em: 14 out. 2025.
27. JOLY, P.; HORVATH, B.; PATSATSIS, A; UZUN, S.; BECH, R.; BEISSERT, S.; BERGMAN, R.; BERNARD, P.; BORRADORI, L.; CAPRONI, M.. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the

- European academy of dermatology and venereology (EADV). **Journal Of The European Academy Of Dermatology And Venereology**, [S.L.], v. 34, n. 9, p. 1900-1913, 24 ago. 2020. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/jdv.16752>.
28. KASPERKIEWICZ, Michael; ELLEBRECHT, Christoph T.; TAKAHASHI, Hayato; YAMAGAMI, Jun; ZILLIKENS, Detlef; PAYNE, Aimee S.; AMAGAI, Masayuki. Pemphigus. **Nature Reviews Disease Primers**, [S.L.], v. 3, n. 1, p. 1-18, 11 maio 2017. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1038/nrdp.2017.26>.
29. KIANFAR, Nika; DANESHPAZHOOH, Maryam; LEHMAN, Julia S.. Pemphigus Vulgaris. **Mayo Clinic Proceedings**, [S.L.], v. 99, n. 4, p. 607-609, abr. 2024. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.mayocp.2023.11.006>.
30. KIM, Jong Hoon; KIM, Soo-Chan. Paraneoplastic Pemphigus: paraneoplastic autoimmune disease of the skin and mucosa. **Frontiers In Immunology**, [S.L.], v. 10, p. 1-11, 4 jun. 2019. Frontiers Media SA. <http://dx.doi.org/10.3389/fimmu.2019.01259>.
31. KONSTANTINOOU, M. P.; PATSATSI, A.; CHATZIPERROU, A.; ANAGNOSTAKI, M. E.; KYRIAKOU, A.; TSITLAKIDOU, A.; LAZARIDOU, E.; KITSIOU, E.; MAMOU, C.; THEODOROPOULOS, K.. Epidemiology and management of pemphigus in Greece: a 5 :year, multicentre study. **Journal Of The European Academy Of Dermatology And Venereology**, [S.L.], p. 1-4, 23 ago. 2025. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/jdv.70012>.
32. KRIDIN, Khalaf. Mortality and Cause of Death in Patients with Pemphigus. **Acta Derm Venereol .**, [s. l.], v. 5, n. 97, p. 607-611, 08 maio 2017.
33. KRIDIN, Khalaf. Pemphigus group: overview, epidemiology, mortality, and comorbidities. **Immunologic Research**, [S.L.], v. 66, n. 2, p. 255-270, 26 fev. 2018. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1007/s12026-018-8986-7>.
34. KRIDIN, Khalaf; SCHMIDT, Enno. Epidemiology of Pemphigus. **Jid Innovations**, [S.L.], v. 1, n. 1, p. 100004, mar. 2021. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.xjidi.2021.100004>.
35. LAMICHHANE, Ramesh; CHAUDHARY, Saroj. Delayed Diagnosis of Pemphigus Vulgaris Initially Presenting as an Oral Ulcer: a case report. **Journal Of Nepal**

- Medical Association**, [S.L.], v. 60, n. 251, p. 641-643, 1 jul. 2022. Journal of Nepal Medical Association (JNMA). <http://dx.doi.org/10.31729/jnma.7594>.
36. LIU, Yuxin; PARKS, Anna L.. Diagnosis and Management of Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance. **Jama Internal Medicine**, [S.L.], v. 185, n. 4, p. 450, 1 abr. 2025. American Medical Association (AMA). <http://dx.doi.org/10.1001/jamainternmed.2024.8124>.
37. MALIK, Ali M.; TUPCHONG, Sarah; HUANG, Simo; ARE, Abhirup; HSU, Sylvia; MOTAPARTHI, Kiran. An Updated Review of Pemphigus Diseases. **Medicina**, [S.L.], v. 57, n. 10, p. 1080, 9 out. 2021. MDPI AG. <http://dx.doi.org/10.3390/medicina57101080>.
38. MORAIS, Hannah Gil de Farias; COSTA, Carla Family de Oliveira; MEDEIROS, Maurília Raquel de Souto; CARLAN, Leonardo Magalhães; GONZAGA, Amanda Katarinny Goes; FREITAS, Roseana de Almeida; SILVEIRA, Éricka Janine Dantas da; OLIVEIRA, Patrícia Teixeira de. Pemphigus vulgaris and mucous membrane pemphigoid: a systematic review of clinical manifestations, diagnosis, and treatment. **Journal Of Stomatology, Oral And Maxillofacial Surgery**, [S.L.], v. 125, n. 5, p. 101960, out. 2024. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jormas.2024.101960>.
39. MORAVVEJ, H.; MOZAFARI, N.; YOUNESPOUR, S.. Serum 25-hydroxy vitamin D level in patients with pemphigus and its association with disease severity. **Clinical And Experimental Dermatology**, [S.L.], v. 41, n. 2, p. 142-147, 24 jul. 2015. Oxford University Press (OUP). <http://dx.doi.org/10.1111/ced.12733>.
40. MSEKE, E.P.; JESSUP, B.; BARNETT, T.. Impact of distance and/or travel time on healthcare service access in rural and remote areas: a scoping review. **Journal Of Transport & Health**, [S.L.], v. 37, p. 101819, jul. 2024. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jth.2024.101819>.
41. MUNIANDY, Rajesh Kumar; NAGALINGAM, Nagarajan; LIEW, Sat Lin; VOO, Sook Yee Michelle. Pain management of pemphigus vulgaris. **Bmj Case Reports**, [S.L.], v. 15, n. 9, p. 1-3, set. 2022. BMJ. <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2022-250803>.
42. NEVILLE, B.; DAMM, D.; ALLEM, C.; BOUQUOT, J. Patologia Oral e Maxilofacial. 3ed. São Paulo: Editora Elsevier, 2009. 254-256p.
43. PARADISI, Andrea; SAMPOGNA, Francesca; PIETRO, Cristina di; CIANCHINI, Giuseppe; DIDONA, Biagio; FERRI, Rossana; ABENI, Damiano; TABOLLI, Stefano. Quality-of-life assessment in patients with pemphigus using a minimum set

- of evaluation tools. **Journal Of The American Academy Of Dermatology**, [S.L.], v. 60, n. 2, p. 261-269, fev. 2009. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2008.09.014>.
44. PATIL, Shankargouda; MUSTAQ, Shazia; HOSMANI, Jagadish; KHAN, Zafar Ali; YADALAM, Pradeep Kumar; AHMED, Zeeshan Heera; BHANDI, Shilpa; AWAN, Kamran Habib. Advancement in therapeutic strategies for immune-mediated oral diseases. **Disease-A-Month**, [S.L.], v. 69, n. 1, p. 101352, jan. 2023. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.disamonth.2022.101352>.
45. PORRO, Adriana Maria; SEQUE, Camila Arai; FERREIRA, Maria Carolina Corsi; ENOKIHARA, Milvia Maria Simões e Silva. Pemphigus vulgaris. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, [S.L.], v. 94, n. 3, p. 264-278, maio 2019. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20199011>.
46. RUOCCO, Vincenzo; RUOCCO, Eleonora; LOSCHIAVO, Ada; BRUNETTI, Giampiero; GUERRERA, Luigi Pio; WOLF, Ronni. Pemphigus: etiology, pathogenesis, and inducing or triggering factors. **Clinics In Dermatology**, [S.L.], v. 31, n. 4, p. 374-381, jul. 2013. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2013.01.004>.
47. SÁNCHEZ-GARCÍA, Verónica; PÉREZ-ALCARAZ, Lorena; BELINCHÓN-ROMERO, Isabel; RAMOS-RINCÓN, Jose-Manuel. Comorbidities in Patients with Autoimmune Bullous Disorders: hospital-based registry study. **Life**, [S.L.], v. 12, n. 4, p. 595, 18 abr. 2022. MDPI AG. <http://dx.doi.org/10.3390/life12040595>.
48. SAMPAIO, A.S.P.; CASTRO RM; RIVITTI, E. *Dermatologia básica*. 3ed. São Paulo: Artes Médicas, 2007. 157-166.
49. SANTORO, Frank A.; STOOPLER, Eric T.; WERTH, Victoria P. Pemphigus. **Dental Clinics Of North America**, [S.L.], v. 57, n. 4, p. 597-610, out. 2013. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.cden.2013.06.002>.
50. SCHMIDT, Enno; KASPERKIEWICZ, Michael; JOLY, Pascal. Pemphigus. **The Lancet**, [S.L.], v. 394, n. 10201, p. 882-894, set. 2019. Elsevier BV. [http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736\(19\)31778-7](http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736(19)31778-7).
51. SILVA, Carolina Amália Barcellos; SILVA, Alessandra Dutra da; MEURER, Maria Inês; MODOLO, Filipe; GRANDO, Liliane Janete. The Importance of a Multidisciplinary Team to Management the Manifestations of Pemphigus Vulgaris: Eight Case Reports. **Ohdm**, Florianópolis, v. 15, n. 3, p. 1-6, jun. 2016.

52. SVOBODA, Steven A.; HUANG, Simo; LIU, Xinyang; HSU, Sylvia; MOTAPARTHI, Kiran. Paraneoplastic pemphigus: revised diagnostic criteria based on literature analysis. **Journal Of Cutaneous Pathology**, [S.L.], v. 48, n. 9, p. 1133-1138, 17 abr. 2021. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/cup.14004>.
53. TOOSI, Siavash; COLLINS, Jeffrey W.; LOHSE, Christine M.; WOLZ, Michael M.; WIELAND, Carilyn N.; CAMILLERI, Michael J.; BRUCE, Alison J.; MCEVOY, Marian T.; LEHMAN, Julia S.. Clinicopathologic features of IgG/IgA pemphigus in comparison with classic (IgG) and IgA pemphigus. **International Journal Of Dermatology**, [S.L.], v. 55, n. 4, p. 184-190, 13 nov. 2015. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/ijd.13025>.
54. VINALL, Christopher; STEVENS, Lucy; MCARDLE, Paul. Pemphigus vulgaris: a multidisciplinary approach to management. *Bmj Case Reports*, [S.L.], v. 2013, p. 1-4, 16 dez. 2013. BMJ. <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2013-200479>.
55. WERTENTEIL, Sara; GARG, Amit; STRUNK, Andrew; ALLOO, Allireza. Prevalence Estimates for Pemphigus in the United States. **Jama Dermatology**, [S.L.], v. 155, n. 5, p. 627, 1 maio 2019. American Medical Association (AMA). <http://dx.doi.org/10.1001/jamadermatol.2018.5954>.
56. YONG, Angeline Anning; TEY, Hong Liang. Paraneoplastic pemphigus. **Australasian Journal Of Dermatology**, [S.L.], v. 54, n. 4, p. 241-250, 3 jul. 2012. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1440-0960.2012.00921.x>.
57. ZEELI, T.; LANGBERG, M.; ROTEM, C.; DAVID, M.; KOREN, R.; RAVID, A.. Vitamin D inhibits captopril-induced cell detachment and apoptosis in keratinocytes. **British Journal Of Dermatology**, [S.L.], v. 164, n. 1, p. 62-67, 23 nov. 2010. Oxford University Press (OUP). <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2133.2010.10044.x>.
58. ZHAO, Liuqi; CHEN, Yan; WANG, Mingyue. The Global Incidence Rate of Pemphigus Vulgaris: a systematic review and meta-analysis. **Dermatology**, [S.L.], v. 239, n. 4, p. 514-522, 2023. S. Karger AG. <http://dx.doi.org/10.1159/000530121>.
59. ZHU, Xuejun; ZHANG, Bingxin. Paraneoplastic pemphigus. **The Journal Of Dermatology**, [S.L.], v. 34, n. 8, p. 503-511, ago. 2007. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1346-8138.2007.00322.x>.

APÊNDICE A: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE)**UNIVERSIDADE FEDERAL
DE SANTA CATARINA****TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

Centro de Ciências da Saúde
Pós-Graduação RIMS - Odontologia em Alta Complexidade

Título do Projeto: PÊNFIGO VULGAR E PARANEOPLÁSICO: UMA SÉRIE DE CASOS DO HOSPITAL POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

Você está sendo convidado(a) a participar de uma pesquisa cujo objetivo é analisar e discutir casos clínicos de uma doença denominada pênfigo, que consiste em uma doença rara que pode aparecer na sua pele ou nas suas mucosas (da boca, do olho e da região íntima), de origem autoimune, ou seja, que não é causada por fungos, bactérias ou vírus, mas sim pelo seu próprio sistema de defesa. Isso acontece porque este sistema sistema de defesa (sistema imunológico), que normalmente protege o corpo, começa a agir de forma errada, agredindo seus próprios tecidos saudáveis e atacando as células que mantêm a pele unida, fazendo com que ela se descole e forme bolhas. Esta doença é chamada de Pênfigo e pode ter alguns subtipos.

O objetivo deste estudo é estudar esta doença que está se tornando mais frequente, bem como conhecer melhor as manifestações clínicas bucais e gerais do Pênfigo, bem como sua evolução, tratamentos e impactos na qualidade de vida dos pacientes. Esta pesquisa está sendo realizada pelo Núcleo de Odontologia Hospitalar Polydoro Ernani de São Thiago da Universidade Federal de Santa Catarina (NOH/HU/UFSC/EBSERH), sob a coordenação da Prof^a Dr^a Liliâne Janete Grando, seguindo as diretrizes da Resolução 466, de 12 de dezembro de 2012, e suas complementares. Ela fará parte do meu Trabalho de Conclusão de Curso de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde – Odontologia de Alta Complexidade, pelo mesmo hospital, como parte dos requisitos necessários para completar a minha formação.

Caso aceite participar da pesquisa, os procedimentos envolvidos incluem:

- Autorização para o uso de imagens obtidas com câmera fotográfica ou com celular,

durante as consultas de rotina e, eventualmente, algum procedimento que será realizado como biópsia, aplicação de laser ou algum outro tipo de exame necessário, com a finalidade de esclarecer o diagnóstico e ou fazer o tratamento das lesões bucais;

- Permissão para acesso ao seu prontuário médico eletrônico deste hospital e de seus exames (mesmo que realizados em outros hospitais e trazidos por você em consulta), a fim de estabelecer uma ordem cronológica dos eventos e obter todas as informações necessárias para o estudo da sua doença.

Os possíveis riscos ou desconfortos relacionados à sua participação incluem a disponibilização das imagens do seu caso clínico e das informações contidas no prontuário. No entanto, apenas os pesquisadores envolvidos terão acesso a esses dados, garantindo sigilo absoluto e evitando qualquer identificação. Para minimizar riscos de quebra de sigilo, asseguramos que todas as informações permanecerão confidenciais, e as imagens realizadas não conterão identificação e somente incluirão as lesões, sem que seu rosto possa ser identificado por alguém que não esteja envolvido no seu caso. Esse material será usado exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, contribuindo para a elaboração de uma série de relatos de casos, com o objetivo de ampliar o conhecimento dos dentistas e demais profissionais de saúde sobre o tratamento de pacientes com Pênfigo, promovendo a troca de saberes e de informações entre profissionais, visando melhorias na abordagem, conduta e tratamento dos pacientes.

A segurança dos dados coletados em seu prontuário e das imagens obtidas, será garantida através de: Armazenamento em dispositivos com senha e acesso restrito; Criptografia dos arquivos armazenados na nuvem; Backups periódicos em dispositivos externos seguros; Controle de acesso limitado aos pesquisadores envolvidos diretamente com o estudo.

Embora todas as medidas sejam adotadas para garantir sua privacidade, deve-se considerar a possibilidade, ainda que remota, de quebra de sigilo involuntária. Entretanto, reforçamos nosso compromisso em manter a confidencialidade e a privacidade dos seus dados ao longo de todas as etapas da pesquisa, por meio da anonimização das informações.

Sua participação na pesquisa não lhe trará benefícios diretos à curto prazo, porém com os conhecimentos obtidos nesta pesquisa e sabendo que o Pênfigo é uma doença crônica e que tem afetado cada vez mais pessoas, a pesquisa baseada no seu caso poderá beneficiá-lo e a outros pacientes no futuro. Graças a outras pesquisas já realizadas anteriormente, você também foi beneficiado com os conhecimentos já adquiridos. Ademais, seu acompanhamento e assistência continuarão sendo realizados normalmente, independentemente da sua participação ou não desta pesquisa, uma vez o senhor(a) permanece sendo um(a) paciente da rede de atendimento do SUS, através de um Sistema de Regulação (Sisreg) da Secretaria de Estado da Saúde. Todas as consultas previamente agendadas serão mantidas, para continuidade do tratamento e acompanhamento clínico. A sua participação na pesquisa é totalmente voluntária.

Caso decida não participar ou, posteriormente, opte por desistir e retirar seu consentimento, isso não afetará de nenhuma forma o atendimento que você recebe ou poderá vir a receber no Ambulatório de Estomatologia do NOH/HU/UFSC/EBSERH.

Não há previsão de pagamento pela sua participação, conforme a legislação brasileira, que não permite compensações financeiras para participantes de pesquisas. No entanto, você e um acompanhante poderão ser ressarcidos por despesas extraordinárias relacionadas à pesquisa, como transporte e alimentação, de acordo com os termos da lei.

Esses custos serão cobertos pelos pesquisadores, sem nenhum ônus para você. Caso ocorra qualquer intercorrência ou dano decorrente da pesquisa, você receberá todo o atendimento necessário sem custos pessoais. Além disso, tem o direito de solicitar indenização, caso aplicável.

Os resultados da pesquisa serão apresentados de maneira agrupada, envolvendo vários pacientes com o mesmo diagnóstico de Pênfigo, sem identificação dos participantes, garantindo que seu nome não apareça em nenhuma publicação dos resultados.

Caso você tenha dúvidas, poderá entrar em contato com a pesquisadora responsável, Prof^a Dr^a Liliane Janete Grando, do Departamento de Patologia, CCS/UFSC, pelo telefone +55 (48) 99971-6864 ou no liliane.j.grando@ufsc.br, com a

pesquisadora residente Maria Victória Feijó Echevengua, pelo telefone +55 (48)988285346 ou com o Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos (CEPSH-UFSC), pelo telefone (48) 3721-6094, ou no 7º andar do Prédio Reitoria II, sala 701, de segunda à sexta, das 8h às 12h e das 14h às 18h.

Esse Termo deve ser rubricado em todas as suas páginas e assinado em duas vias, sendo uma para o participante e outra para os pesquisadores.

[() CONCORDO com minha participação na pesquisa, com o acesso aos meus dados e exames, bem como com o registro das imagens das minhas lesões causadas pela doença Pênfigo.]

[() NÃO CONCORDO com minha participação na pesquisa, com o acesso aos meus dados e exames, bom como com o registro da imagens das minhas lesões causadas pela doença Pênfigo.]

-----	-----
Nome do participante da pesquisa	Assinatura do participante da pesquisa
-----	-----
Nome do pesquisador	Assinatura do pesquisador
-----	-----
Nome do pesquisador responsável	Assinatura do pesquisador responsável

Local e Data: Florianópolis, de 2025

ANEXO A: Carta de Anuência



HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
 Rua Profa. Maria Flora Pausewang, s/nº - Bairro Trindade
 Florianópolis-SC, CEP 88036-800
 - <http://hu-ufsc.ebserh.gov.br>

Carta - SEI nº 32/2025/UGPESQ/SGPITS/GEP/HU-UFSC-EBSEH

Florianópolis, data da assinatura eletrônica.

CARTA DE ANUÊNCIA

1. Informo para os devidos fins e efeitos legais, objetivando atender as exigências para a obtenção de parecer do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos, e como representante legal da Instituição, estar ciente do projeto de pesquisa: **"ESTUDO RETROSPECTIVO E PROSPECTIVO DOS CASOS DE MANIFESTAÇÕES BUCAIS DE PÊNFIGO ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE ESTOMATOLOGIA DO HU-UFSC/EBSEH"**, sob a responsabilidade do Pesquisador Principal **MARIA VICTÓRIA FEIJÓ ECHEVENGUÁ**.
2. Declaro ainda conhecer e cumprir as orientações e determinações fixadas na Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012, do Conselho Nacional de Saúde e demais legislações complementares.
3. No caso do não cumprimento, por parte do pesquisador, das determinações éticas e legais, a Gerência de Ensino e Pesquisa tem a liberdade de retirar a anuência a qualquer momento da pesquisa sem penalização alguma.
4. Considerando que esta instituição tem condição para o desenvolvimento deste projeto, autorizo a sua execução nos termos propostos mediante a plena aprovação do CEP competente.

(assinada eletronicamente)

Gerente de Ensino e Pesquisa



Documento assinado eletronicamente por **Odilon de Souza, Gerente, Substituto(a)**, em 22/04/2025, às 13:30, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no art. 6º, caput, do [Decreto nº 8.539, de 8 de outubro de 2015](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site https://sei.ebserh.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **48847601** e o código CRC **73AAB0DB**.

ANEXO B: Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
SANTA CATARINA - UFSC



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Pênfigo vulgar e paraneoplásico: uma série de casos do Hospital Polydoro Ernani de São Thiago da Universidade Federal de Santa Catarina

Pesquisador: Lilliane Janete Grandó

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 88538325.3.0000.0121

Instituição Proponente: Residência Integrada Multiprofissional em Saúde

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 7.663.721

Apresentação do Projeto:

As informações que seguem e as elencadas nos campos "Objetivo da pesquisa" e "Avaliação dos riscos e benefícios" foram retiradas do arquivo PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_2532387pdf, de 06/06/2025, preenchido pelos pesquisadores.

Segundo os pesquisadores:

RESUMO

↳ Introdução: O pênfigo vulgar e o paraneoplásico são doenças autoimunes bolhosas raras que afetam mucosas e, por vezes, a pele, com lesões dolorosas de difícil controle. A semelhança com outras condições orais dificulta o diagnóstico precoce. O cirurgião-dentista hospitalar tem papel crucial na identificação e manejo dessas manifestações. Objetivo: Relatar casos clínicos de pênfigo vulgar e paraneoplásico atendidos no HU da UFSC, destacando a conduta odontológica frente às lesões orais. Materiais e métodos: Estudo descritivo e qualitativo baseado em literatura e em casos confirmados por histopatologia e imunofluorescência direta. Dados coletados de prontuários com consentimento, incluindo variáveis clínicas e terapêuticas. Resultados esperados: Espera-se evidenciar a importância do diagnóstico precoce, da atuação multiprofissional e do papel da odontologia hospitalar no manejo e qualidade de vida dos pacientes. Conclusão: A análise dos casos reforça a relevância da odontologia em contextos

Endereço: Universidade Federal de Santa Catarina, Prédio Reitoria II, R: Desembargador Vitor Lima, nº 222, sala 701
Bairro: Trindade **CEP:** 88.040-400
UF: SC **Município:** FLORIANOPOLIS
Telefone: (48)3721-6094 **E-mail:** cep.propesq@contato.ufsc.br

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_2532387.pdf	06/06/2025 11:27:44		Aceito
Parecer Anterior	carta_plataforma_maria.pdf	06/06/2025 11:22:35	MARIA VICTORIA FEIJO ECHEVENGUA	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	tcr_maria.pdf	05/06/2025 17:49:24	MARIA VICTORIA FEIJO ECHEVENGUA	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	tcle_maria.pdf	05/06/2025 17:46:25	MARIA VICTORIA FEIJO ECHEVENGUA	Aceito
Cronograma	cronograma_maria.pdf	05/06/2025 17:45:14	MARIA VICTORIA FEIJO ECHEVENGUA	Aceito
Orçamento	orcamento.pdf	04/06/2025 10:24:24	MARIA VICTORIA FEIJO ECHEVENGUA	Aceito
Outros	carta_de_anuencia.pdf	04/06/2025 10:22:50	MARIA VICTORIA FEIJO ECHEVENGUA	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto_maria.pdf	08/05/2025 17:38:24	MARIA VICTORIA FEIJO ECHEVENGUA	Aceito

Declaração de Pesquisadores	Declaracao_de_responsabilidade.pdf	07/05/2025 10:33:51	MARIA VICTORIA FEIJO ECHEVENGUA	Aceito
-----------------------------	------------------------------------	------------------------	---------------------------------------	--------

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

FLORIANOPOLIS, 25 de Junho de 2025

Assinado por:
Sharbel Weidner Maluf
(Coordenador(a))