



Comorbidades associadas e qualidade de vida em pacientes com pênfigo foliáceo e pênfigo vulgar

Associated comorbidities and quality of life in patients with pemphigus foliaceus and pemphigus vulgaris

Comorbilidades asociadas y calidad de vida en pacientes con pênfigo foliáceo y pênfigo vulgar

Marina Lopes Freitas de Freire¹, Isabela de Nazaré Tavares Cardoso Souza², Pedro Arthur Solano de Carvalho³, Carla Andrea Avelar Pires^{1,2}, Maria Amélia Lopes dos Santos^{1,2}, Francisca Regina Oliveira Carneiro^{1,2}, Elcilane Gomes Silva^{1,2}.

RESUMO

Objetivo: Avaliar quais são as comorbidades e condições associadas em pacientes com pênfigo vulgar (PV) e pênfigo foliáceo (PF) atendidos em um centro de referência em dermatologia do norte do Brasil. **Métodos:** Trata-se de um estudo descritivo, observacional e unicêntrico, do tipo série de casos, realizado em um centro de referência em atenção secundária para doenças dermatológicas. **Resultados:** Aceitaram participar desse estudo 23 pacientes com diagnóstico de pênfigo admitidos no serviço, entre agosto e outubro de 2024. Desses, 18 receberam o diagnóstico de PV e 5 de PF. Todos os diagnósticos foram baseados nas características clínicas e confirmados pela análise histopatológica das lesões. Quanto a comorbidades, observou-se Osteoporose/Osteopenia, Síndrome de Cushing, Candidíase Cutânea de Repetição e/ou DM com maior frequência, prejudicando a qualidade de vida dos pacientes. **Conclusão:** Sugere-se que as informações colhidas na presente pesquisa estejam em concordância com a literatura mais recente, que indica tendência de inversão de prevalência entre PF e PV.

Palavras-chave: Pênfigo, Comorbidades, Qualidade de vida.

ABSTRACT

Objective: To evaluate the comorbidities and associated conditions in patients with pemphigus vulgaris (PV) and pemphigus foliaceus (PF) treated at a dermatology referral center in northern Brazil. **Methods:** This is a descriptive, observational, single-center case series study carried out at a secondary care referral center for dermatological diseases. **Results:** Twenty-three patients diagnosed with pemphigus admitted to the service between August and October 2024 agreed to participate in this study. Of these, 18 were diagnosed with PV and 5 with PF. All diagnoses were based on clinical characteristics and confirmed by histopathological analysis of the lesions. Regarding comorbidities, osteoporosis/osteopenia, Cushing's syndrome, recurrent cutaneous candidiasis, and/or DM were observed more frequently, impairing the patients' quality of life. **Conclusion:** It is suggested that the information collected in this research agrees with the most recent literature, which indicates a trend of inversion of prevalence between PF and PV.

Keywords: Pemphigus, Comorbidities, Quality of life.

¹ Serviço de Dermatologia da Universidade do Estado do Pará (UEPA), Belém – PA.

³ Centro Universitário do Pará (CESUPA), Belém - PA.

RESUMEN

Objetivo: Evaluar las comorbilidades y condiciones asociadas en pacientes con pénfigo vulgar (PV) y pénfigo foliáceo (PF) tratados en un centro de referencia en dermatología del norte de Brasil. **Métodos:** Se trata de un estudio descriptivo, observacional, de serie de casos, unicéntrico, realizado en un centro de referencia de atención secundaria para enfermedades dermatológicas. **Resultados:** Veintitrés pacientes con diagnóstico de pénfigo ingresados en el servicio entre agosto y octubre de 2024 aceptaron participar en este estudio. De ellos, 18 fueron diagnosticados con PV y 5 con PF. Todos los diagnósticos se basaron en las características clínicas y se confirmaron mediante análisis histopatológico de las lesiones. Respecto a las comorbilidades, se observaron con mayor frecuencia Osteoporosis/Osteopenia, Síndrome de Cushing, Candidiasis Cutánea Recurrente y/o DM, deteriorando la calidad de vida de los pacientes. **Conclusión:** Se sugiere que la información recolectada en esta investigación está concordante con la literatura más reciente, que indica una tendencia de inversión de prevalencia entre PF y PV.

Palabras clave: Pénfigo, Comorbilidades, Calidad de vida.

INTRODUÇÃO

Os pénfigos são uma família de dermatoses autoimunes acantolíticas das membranas mucocutâneas, nas quais ocorre a perda de adesão célula a célula, processo denominado acantólise. Essa patologia leva à formação de bolhas das mais diversas proporções, propiciando o aparecimento de lesões discretas ou até potencialmente letais. Dentre as lesões com maior morbimortalidade, as mais significativas são as erosões na pele e na cavidade oral (TAVAKOLPOUR S, 2018).

O pénfigo pode ser considerado uma doença crônica e rara, que afeta principalmente pacientes com idades entre 50 e 60 anos, sendo a idade média no momento do diagnóstico variável conforme país de origem e etnia. Além disso, sua incidência anual pode variar de 1 a 7 casos a cada 1 milhão de pessoas na população europeia e americana (TAVAKOLPOUR S, 2018; TALLAB T, et al., 2001; BEYZAEE AM, et al., 2020). No Brasil, a sua incidência e prevalência não é bem estabelecida, podendo apresentar até 20 casos a cada um milhão ou 5% em determinadas regiões (AYRES VMB, 2022).

Existem distintos tipos de pénfigo identificados com base em suas características clínicas e fisiopatológicas, dentre eles, destacam-se o pénfigo vulgar (PV) e pénfigo foliáceo (PF), os quais contribuem com cerca de 75% e 20% dos diagnósticos de pénfigo, respectivamente (BEYZAEE AM, et al., 2020). O prognóstico, a mortalidade e os resultados clínicos dos pacientes acometidos vêm sofrendo grandes mudanças ao longo dos tempos, principalmente devido ao surgimento de novos tratamentos que visam melhorar a qualidade de vida dos pacientes acometidos por essas condições.

Adicionalmente, apesar de não haver uma maneira de prevenir doenças autoimunes, alguns fatores de riscos já foram identificados como desencadeadores, em indivíduos suscetíveis, ou exacerbadores em pacientes já diagnosticados. Dentre tais fatores, destaca-se a utilização de determinadas medicações, estresse, gravidez, certos alimentos e doenças pré-existentes/comorbidades (TAVAKOLPOUR S, 2018). O reconhecimento destas condições, com base nos estudos e experiências mais recentes, é essencial para melhorar o controle e evitar períodos de exacerbação da condição.

Atualmente, algumas associações entre pénfigos e outras condições foram descritas em adultos e crianças, incluindo infecções, diversas doenças autoimunes, doenças cardiovasculares, endócrinas, hematológicas e neuropsiquiátricas. Os distúrbios mais fortemente associados à PV foram miastenia gravis, mucosite, insônia, hidradenite e neoplasias hematológicas. Além destas, também foram encontradas associações ao lúpus eritematoso sistêmico, artrite reumatoide, tireoidite autoimune e diabetes mellitus tipo I (PORRO AM, 2019).

O PV é uma apresentação, potencialmente fatal, na qual há apresentação de bolhas envolvendo superfícies mucocutâneas. Nesse sentido, mais de 90% dos pacientes com PV apresentam envolvimento da membrana mucosa, sendo a cavidade oral o local mais comumente atingido, bem como o local onde as manifestações iniciais da doença aparecem com maior frequência. A distribuição do PV é étnica e

geograficamente desigual, sendo que, na maioria dos países, o PV é o mais frequente, exceto, na Finlândia, Tunísia e também no Brasil (BEYZAEE AM, et al., 2020; MUSTAFA MB, et al., 2015; MALIK AM, et al., 2021).

Nesse aspecto, o PF caracteriza-se pela presença de lesões cutâneas, no entanto, sem envolvimento de mucosas, ou seja, não se tem os sintomas extracutâneos comumente observados no PV, como dor ocular, disfagia, rouquidão vocal ou dispareunia. Entretanto, as apresentações seborreicas no couro cabeludo, face e parte superior do tronco são mais evidentes no PF. As lesões cutâneas no PF envolvem bolhas superficiais dispersas que evoluem para erosões crostosas sobre base eritematosa. Estas finas e delicadas erosões crostosas são descritas como sendo semelhantes a “flocos de milho” (HANS-FILHO G, et al., 2018; BAICAN A, et al., 2015).

Como já destacado anteriormente, o PV é a variante mais comum da doença no mundo. No Brasil, entretanto, o PF é o tipo mais incidente, ocorrendo principalmente nas áreas rurais, onde, por vezes, é chamado de “fogo selvagem” (FS). Esta variante endêmica da doença, compartilha as características clínicas, histopatológicas e imunológicas com o PF clássico, distinguindo-se, sobretudo, por aspectos epidemiológicos, apresentando maior predomínio em crianças e adultos jovens, principalmente, como já ressaltado, em áreas rurais (HANS-FILHO G, et al., 2018; KRIDIN K, 2018).

Diversos fatores influenciam a morbimortalidade do PV, dentre eles, os mais importantes são a extensão do envolvimento mucocutâneo, a dose de tratamento com os corticosteróides necessária para o controle da doença e também as comorbidades de alto risco associadas. O prognóstico de pacientes com PV é geralmente pior em pacientes idosos, imunocomprometidos e naqueles com doença grave ou extensa (MALIK AM, et al., 2021; MALIK AM, et al., 2021). Em contrapartida, o PF costuma ter um prognóstico melhor em comparação com o PV, isto é, o PF tem um curso mais benigno e crônico que tende a persistir durante meses a anos (TEE CT, et al., 2022).

O acometimento pelos pênfigos tem um grande impacto negativo sobre os pacientes, tanto físico, quanto psicológico. Logo, avaliar a qualidade de vida (QV) dos pacientes é uma parte fundamental na avaliação da doença e no grau de comprometimento do paciente. A QV engloba os aspectos físicos, funcionais, bem-estar social e emocional dos pacientes, sendo assim, alguns dos fatores que podem contribuir para a diminuição da QV incluem desconforto físico, tempo gasto em tratamento, e a natureza visível e desagradável das lesões, que muitas vezes acarretam em reações negativas da comunidade, levando à baixa autoestima dos pacientes (BARCELLOS VM, et al., 2023).

Portanto, é evidente que as comorbidades e condições associadas entre pacientes com pênfigo não estão firmemente estabelecidos na literatura, sobretudo, devido à escassez e inconsistência de estudos anteriores. Desta forma, a presente pesquisa teve como principal objetivo avaliar quais são as comorbidades e condições associadas em pacientes com pênfigo vulgar e foliáceo atendidos em um centro de referência em dermatologia do norte do Brasil, assim como definir o perfil clínico-epidemiológico de tais pacientes.

MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo, observacional e unicêntrico, do tipo série de casos, realizado no Serviço de Dermatologia da Universidade do Estado do Pará (UEPA), um centro de referência em atenção secundária para doenças dermatológicas gerais e tropicais na Região Norte do Brasil. A pesquisa recebeu aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade (parecer nº 7.324.218 e CAAE 84749324.3.0000.8767) e foi autorizada pela coordenação do Serviço de Dermatologia do ambulatório supracitado. O estudo seguiu o checklist CARE para relatos e séries de caso.

A amostra foi por conveniência, composta por pacientes atendidos no serviço entre agosto e outubro de 2024, com diagnóstico clínico e histopatológico confirmado de pênfigo vulgar ou foliáceo, independente da realização de tratamento prévio, com idades variando de 29 a 85 anos, de ambos os sexos. Para a coleta de dados dos prontuários, foi utilizado um protocolo padronizado elaborado pelos autores. Dados ausentes nos prontuários foram complementados por contato telefônico. As variáveis consideradas incluíram dados epidemiológicos, características clínicas das lesões, métodos diagnósticos, presença de comorbidades,

tratamento prescrito e desfechos clínicos. Para a análise de qualidade de vida, foi aplicado um questionário de Índice de Qualidade de Vida em Dermatologia (DLQI-BRA).

RESULTADOS

A população amostral foi composta por 23 pacientes com diagnóstico de pênfigo admitidos no serviço de referência em questão, entre agosto e outubro de 2024, os quais aceitaram participar do presente estudo. Desses, 18 receberam o diagnóstico de Pênfigo vulgar e 5 de pênfigo foliáceo. Todos os diagnósticos foram baseados nas características clínicas e confirmados pela análise histopatológica das lesões.

Pênfigo Vulgar

Dos 18 pacientes com diagnóstico de pênfigo vulgar, houve predomínio do sexo masculino, totalizando 10 pacientes (55%), em comparação com o sexo feminino, que foi representado por 8 indivíduos (45%). A faixa etária mais atingida corresponde ao intervalo entre 40 e 59 anos (10 pacientes, 55% do total), enquanto a maior parte dos indivíduos procedeu da região metropolitana de Belém (77,7%). As características sociodemográficas podem ser observadas na (**Tabela 1**).

Observou-se uma distribuição heterogênea quanto à profissão, com prevalência de desempregados (27,7%) e aposentados (16,6%). Esse cenário pode ter contribuído e refletido na questão salarial representada, principalmente, por renda entre 1 e 5 salários mínimos, a qual foi afirmada por 12 participantes do estudo (66,6%). Outros 5 pacientes referiram renda inferior a 1 salário mínimo, correspondendo a 27,7%, enquanto 1 participante (5,5%) se recusou a responder à pergunta (**Tabela 1**).

Tabela 1 - Características sociodemográficas dos pacientes diagnosticados com pênfigo vulgar.

Características sociodemográficas	n (%)
Sexo	
Masculino	10 (55,5%)
Feminino	8 (45%)
Idade	
< 40 anos	5 (27,7%)
40 a 59 anos	10 (55%)
> 60 anos	3 (16,6%)
Renda	
< 1 salário-mínimo	5 (27,7%)
1 a 5 salários mínimos	12 (66,6%)
Sem resposta	1 (5,5%)

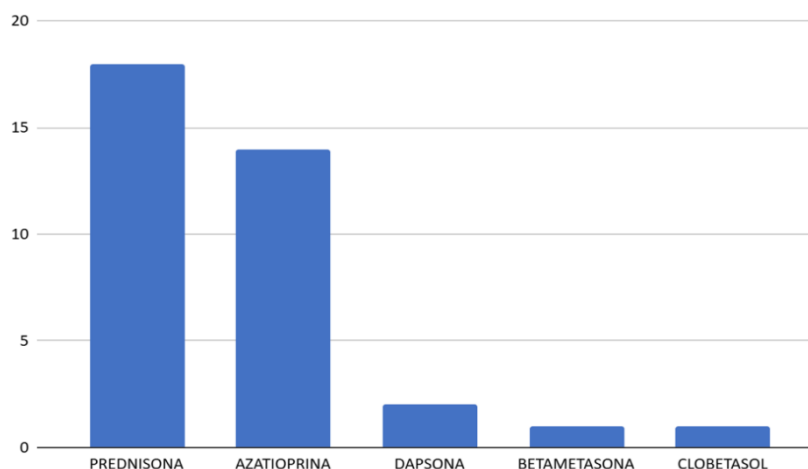
Fonte: Freire MLF, et al., 2025.

O tempo de diagnóstico variou entre 1 e 12 anos, sendo predominante pacientes com menos de 6 anos de diagnóstico (14 diagnósticos, 77,7%), o que corroborou com os achados de tempo de tratamento, demonstrando mesma variação e predomínio. As lesões eram caracteristicamente dolorosas e variaram entre bolhas íntegras, associadas a erosões e máculas residuais, e placas eritematocrostosas e exulcerativas ou eritematovioláceas.

A topografia de acometimento inicial mais relatado correspondeu a mucocutânea, sendo disseminada pelo tórax, couro cabeludo e/ou mucosa oral. Todos os pacientes com Pênfigo vulgar realizaram biópsia, em que a descrição histopatológica foi compatível, em resumo, a “Dermatite vesicular intraepidérmica acantolítica suprabasal, rica em neutrófilos” ou “Vesícula intraespínhosa associada a necrose de queratinócitos”.

O tratamento preconizado no serviço condiz com o uso de glicocorticóides, no qual o mais utilizado foi a Prednisona 20 ou 30mg, associado a um imunossupressor, como a Azatioprina 100mg. Alguns raros casos, necessitaram da inclusão ou substituição por outros fármacos para melhor controle das manifestações clínicas, como a Dapsona 100mg, Betametasona 2mg e Clobetasol 0,5mg/g (**Figura 1**). Os efeitos colaterais foram referidos por 7 pacientes (38,8 %), ocorrendo supremacia de náuseas, tontura e edema.

Figura 1- Uso de medicamentos em pacientes com pênfigo vulgar.



Fonte: Freire MLF, et al., 2025.

Em relação à interrupção do tratamento, 4 pacientes alegaram ausência de lesões ativas e apenas 1 indivíduo referiu insuficiência financeira para custear o tratamento, os quais interromperam por conta própria. Quanto às comorbidades associadas, 12 pacientes apresentaram patologias anterior ou posteriormente ao surgimento do pênfigo vulgar. Dentre as comorbidades prévias, foram observados 4 pacientes apresentando Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS) e/ou Diabetes Mellitus (DM).

No entanto, investigou-se o surgimento de comorbidades após o diagnóstico de pênfigo vulgar e a realização do tratamento, obtendo-se achados de Osteoporose/Osteopenia, Síndrome de Cushing, Candidíase Cutânea de Repetição e/ou DM. Houve remissão das lesões em 12 pacientes no presente estudo (66,6%), sendo que 13 (72,2%) afirmaram piora das manifestações clínicas em algum momento durante o tratamento.

Pênfigo Foliáceo

Foram admitidos 5 pacientes com diagnóstico de pênfigo foliáceo, observando-se unanimidade do sexo feminino (100%) e faixa etária entre 48 e 74 anos. Apenas uma paciente referiu procedência de uma região interiorana do Pará (20%), sendo os demais procedentes da região metropolitana do estado. Quanto à ocupação, 2 pacientes afirmaram realização de atividade remunerada (40%), 2 eram aposentados (40%) e, apenas, 1 referiu encontrar-se desempregado (20%). Houve predomínio de renda salarial entre 1 e 5 salários mínimos (80%), conforme demonstrado na (Tabela 2).

Tabela 2 - Características sociodemográficas dos pacientes diagnosticados com pênfigo foliáceo.

Características sociodemográficas	n (%)
Sexo	
Masculino	0 (0%)
Feminino	5 (100%)
Idade	
< 40 anos	0 (0%)
40 a 59 anos	3 (60%)
> 60 anos	2 (40%)
Renda	
< 1 salário-mínimo	1 (20%)
1 a 5 salários mínimos	4 (80%)
Sem resposta	0 (0%)

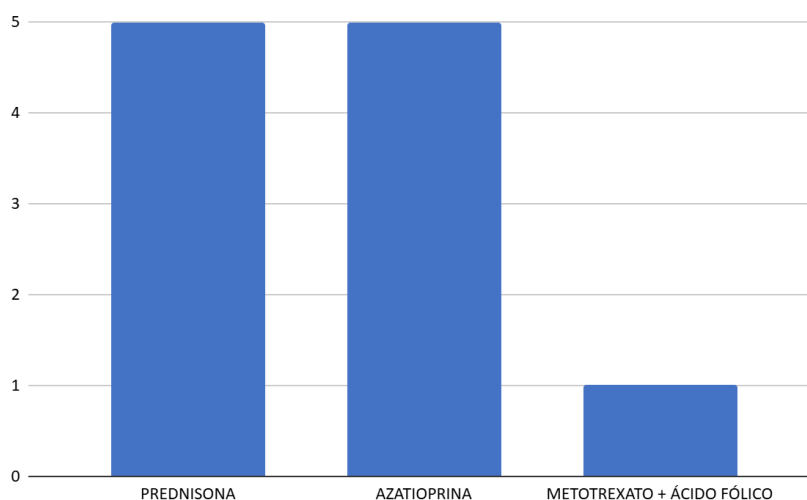
Fonte: Freire MLF, et al., 2025.

As manifestações clínicas encontradas nos pacientes com pênfigo foliáceo coincidiam com pênfigo vulgar, sendo classificados quanto ao estágio clínico no momento do diagnóstico como placas eritemato-exulcerativas

e bolhas associadas a erosões e máculas. A descrição histopatológica correspondeu a “dermatite acantolítica, com esboço de vesícula intraepidérmica e necrose de ceratinócitos” e “fibroblastos dérmicos superficiais”.

Destaca-se, ainda, que o tempo de tratamento variou entre 2 e 11 anos, sendo realizado o mesmo esquema preconizado e relatado acima, com uso de prednisona e azatioprina. Apenas 1 paciente (20%) necessitou associar metotrexato e ácido fólico, na dose de 15 e 5mg por semana, respectivamente (figura 2). Os efeitos adversos e as comorbidades não divergiram, mas ocorreram 2 casos de interrupção do tratamento por ausência de lesões ativas. As lesões sofreram remissão em todos os casos, assim como pioraram em algum momento durante o tratamento.

Figura 2 - Uso de medicamentos em pacientes com pênfigo foliáceo.



Fonte: Freire MLF, et al., 2025.

Qualidade de Vida

Com relação à qualidade de vida, o DLQI demonstrou uma média no escore geral de 8,1 ($\pm 5,7$), variando entre o mínimo de 1 e o máximo de 22. Cerca de 73% dos pacientes avaliados apresentaram um escore geral de até 10 pontos, o que demonstra pouco efeito da doença dermatológica em sua vida diária. Nenhum paciente apresentou escore 0 ou 30. Apenas 17% (4 indivíduos) dos pacientes apresentaram escore acima de 15 pontos.

DISCUSSÃO

Como destacado anteriormente, no Brasil, o PF ainda é considerado endêmico, uma vez que na maior parte dos estudos este predomina no território nacional. Entretanto, como destacado no estudo de Barcelos, V.M et al. (2024)¹³, vem sendo debatido a tendência de inversão entre a prevalência de PF sobre o PV, além de já ser observada características epidemiológicas semelhantes entre tais formas da doença.

Tais informações são reforçadas pelo trabalho de Hans-Filho, G et al. (2018)⁸, onde foi observado um número similar de diagnósticos, contrapondo o que era destacado na literatura, onde a prevalência de PF sobre o PV já alcançou proporções de 17:1 em determinadas regiões do Brasil. Na presente pesquisa, os resultados encontrados reforçam essa tendência de inversão da prevalência, visto que entre os pacientes acompanhados, 78% apresentaram o diagnóstico de PV, em comparação com apenas 22% de PF^{8,13}.

Além disso, em relação às características epidemiológicas dos pacientes atingidos pela doença, os estudos encontrados na literatura apresentam resultados concordantes entre si e com a atual pesquisa. Nesse sentido, foi observado um discreto predomínio do sexo feminino sobre o masculino, com idade média variando entre 30 e 60 anos, a qual, apesar de não ter sido uma variável analisada no presente estudo, foi associada

ao estresse emocional, tanto no PV, quanto no PF^{8,12, 13, 14}. As características clínicas e patológicas do pênfigo depende diretamente de sua forma de apresentação, ou seja, levando em consideração as formas mais comuns de apresentação, vulgar e foliáceo. O pênfigo foliáceo, é caracterizado histopatologicamente pela formação de bolhas intraepidérmicas com acantólise a nível subcorneal superficial no estrato espinhoso superior ou granuloso, além da presença de autoanticorpos e um leve infiltrado inflamatório na epiderme¹⁵.

O pênfigo vulgar por sua vez é caracterizado clinicamente por lesões cutâneas, normalmente, mais graves que as encontradas no PF, além das lesões mucosas, que são o grande marco dessa forma clínica do pênfigo. Histopatologicamente, no PV é encontrado acantólise intraepidérmica a nível suprabasal, perda de adesão de ceratinócitos, presença de neutrófilos e eosinófilos, além do infiltrado de células redondas perivasculares¹⁵.

No estudo de Ayres, 2022⁴, assim como no presente estudo, um dos objetivos era avaliar as comorbidades associadas aos pênfigos, haja vista que o reconhecimento e manejo de tais comorbidades são cruciais para o controle da morbimortalidade associada a essa doença. Nos poucos estudos encontrados na literatura, é sugerido que as comorbidades observadas nos pacientes com pênfigo são os grandes responsáveis pela mortalidade, enquanto a doença em si, tem um papel secundário. Contudo, como destacado no estudo em questão, informações sobre essas comorbidades são escassas e por vezes, conflitantes entre si.

Nesse sentido, apesar não haver um completo consenso acerca de tais comorbidades, algumas doenças recebem destaque, dentre elas diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia, doenças cardiovasculares, doenças autoimunes, sobretudo, tireoidites e doenças inflamatórias intestinais, e os efeitos adversos desencadeados pela uso prolongado de corticosteróides, ou seja, hiperglicemia, redução de densidade mineral óssea e hipertensão arterial sistêmica (HAS), muitas das quais foram observadas na presente pesquisa, além do ganho de peso, insuficiência adrenal secundária, infecções e entre outros^{4, 14}.

As infecções neste grupo de pacientes, quando ocorrem, são um grande impasse, principalmente, porque tais pacientes apresentam quebra de barreira mucocutânea e um crônico comprometimento do sistema imunológico, isso em razão do uso prolongado de corticosteróides. Além disso, outra condição fortemente associada aos pacientes com pênfigo são as doenças cardiovasculares, especialmente, a HAS, no entanto, até o presente momento, não se sabe exatamente o motivo por trás dessa associação, podendo ser justificado pelo processo inflamatório crônico ou pelo uso prolongado dos corticosteróides^{4, 14}.

Dessa forma, a relação do pênfigo com o desenvolvimento de comorbidades é crucial para determinar o correto prognóstico de tais pacientes e sua influência na qualidade de vida. Dentre os participantes deste estudo, cerca de 69,5% apresentaram novas comorbidades após o diagnóstico de pênfigo, sobretudo, Osteoporose/Osteopenia, Síndrome de Cushing, Candidíase Cutânea de Repetição e/ou DM, reforçando as informações destacadas nos estudos encontrados^{16, 17}.

Em relação ao tratamento realizado nos pacientes com pênfigo, diversas variáveis são levadas em consideração antes de determinar o manejo adequado, principalmente, a forma clínica apresentada e a extensão das lesões. O tratamento tem como princípios o controle da atividade da doença, ou seja, impedir a formação de novas lesões e permitir a cicatrização das já existentes, além de melhorar a qualidade de vida dos pacientes^{14, 18, 19, 20}.

A droga de primeira linha utilizada são os corticosteróides, sendo a prednisona ou prednisolona as medicações de maior destaque. A dose varia de acordo com a gravidade apresentada pelo paciente, não sendo aconselhado utilizar doses muito elevadas (1,5mg/kg/dia) devido ao risco aumentado de infecção e sepse. Naqueles pacientes com quadros graves e refratários aos corticosteróides por via oral, pode ser tentado a realização de pulsoterapia com metilprednisolona 1g/dia ou dexametasona 300mg/dia intravenosa por 3 dias seguidos^{14, 18, 19, 20}. Além dos corticosteróides, outras drogas utilizadas no tratamento do paciente com pênfigo são os imunossuppressores, sendo os mais empregados a azatioprina e o micofenolato de mofetila, considerados importantes poupadores de corticosteróides.

Tais medicações são consideradas adjuvantes no tratamento, apresentando como indicações a refratariedade à corticoterapia, recaída na tentativa de retirada do corticosteróides, casos inicialmente mais graves ou mesmo como manutenção dos casos já controlados.

Outras medicações indicadas para os pacientes mais graves são a ciclofosfamida, rituximabe, metotrexato, imunoglobulina e imunomoduladores, como o antifator de necrose tumoral (TNF)^{14, 18, 19, 20}. Tais medicações, apesar de, na maioria dos casos, conseguirem estabelecer o controle da doença, a longo prazo inevitavelmente acabam levando a algumas reações adversas, sendo as mais observadas na literatura a cefaleia, insônia, ganho de peso, retenção de líquidos, osteoporose, doenças cardiovasculares, diabetes mellitus tipo 2 e resistência à insulina^{21,22}.

Além disso, o pênfigo traz consigo não só os impasses causados pelas medicações, mas também é caracterizado pelo grande sofrimento físico, emocional e social, com alguns estudos demonstrando taxas de até 77% dos pacientes com ansiedade e depressão^{7,8}. Estas informações, entretanto, não foram observadas no presente estudo, pois a maioria dos pacientes (73%) relatou baixos índices de influência do pênfigo na qualidade de vida. Contudo, é relevante salientar que todos os pacientes submetidos ao questionário de qualidade de vida já passavam por tratamento do pênfigo há pelo menos 6 meses, com 69% destes tendo remissão das lesões.

Dessa forma, a qualidade de vida dos pacientes com diagnóstico de pênfigo perpassa por inúmeros fatores, dentre os quais a capacidade funcional, aspectos emocionais e físicos são os de maior destaque, uma vez que são influenciados diretamente pelo controle da doença. No estudo de Timóteo, Marques, Bertencello, 2010²³, foi salientado que os pacientes acompanhados referiram melhora na qualidade de vida geral após o início do tratamento proposto, sobretudo, referente à dor associada às lesões, apesar dos outros aspectos observados não terem resultados estatísticos significativos.

Anteriormente, o pênfigo apresentava altas taxas de mortalidade, todavia, com o início da utilização dos corticosteróides, estas taxas apresentaram uma importante redução. Hoje a taxa de mortalidade gira em torno de 6%, contudo, taxas de 75% já foram registradas no passado, apresentando uma queda inicial de 40% com introdução de corticosteróides e uma segunda queda (taxas atuais), com a introdução das medicações imunossupressoras adjuvantes^{24, 25, 26}.

Atualmente, os pacientes com pênfigo, sobretudo, na forma vulgar ainda possuem taxas de mortalidade três vezes maior do que na população geral, principalmente, em razão do uso prolongado de corticosteróides, o que acarreta em quadros infecciosos com maior chance de evolução para sepse. No entanto, contrapondo tais informações, a remissão completa da doença pode ocorrer em até 75% dos pacientes tratados adequadamente, sendo que o tempo necessário para alcançar esse resultado varia entre os pacientes^{24, 25, 26, 27}.

CONCLUSÃO

Este estudo avaliou as características epidemiológicas e clínicas dos pacientes com PF e PV atendidos no Serviço de Dermatologia Prof. Miguel Saraty de Oliveira, da Universidade do Estado do Pará. Com base na análise dos resultados, sugere-se que estejam em concordância com a literatura recente nacional, que indica tendência de inversão de prevalência entre PF e PV. O perfil dos pacientes foi heterogêneo e diversificado, com desfechos clínicos favoráveis em todos os casos acompanhados. Não foi observada relação entre a transmissão da doença e a ocupação profissional dos pacientes. O questionário acerca da qualidade de vida demonstrou pouco efeito da doença dermatológica em sua vida diária e as comorbidades, como Osteoporose/Osteopenia, Síndrome de Cushing, Candidíase Cutânea de Repetição e/ou DM, que surgiram após o desenvolvimento da doença foram relacionadas.

REFERÊNCIA

1. AMBIEL MV e ROSELINO AM. Prevalence of Metabolic Syndrome and its components in a Brazilian sample of pemphigus patients. *An Bras Dermatol*. 2014; 89(5): 752-6.
2. AYRES VMB. Estudo clínico e epidemiológico dos casos de pênfigo foliáceo endêmico e pênfigo vulgar em um centro de referência no estado de Minas Gerais, Brasil. Universidade Federal de Minas Gerais Faculdade de Medicina: Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto, Belo Horizonte. 2022; 1-91.
3. BAICAN A e CHIOREAN R, et al. of survival for patients with pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: a retrospective cohort study. *Orphanet J Rare Dis*. 2015; 10: 48.

4. BARCELOS VM e VALE ECSD, et al. Epidemiological and clinical study of cases of endemic pemphigus foliaceus and pemphigus vulgaris in a reference center in the state of Minas Gerais, Brazil. *An Bras Dermatol*. 2024; 99(1): 43-52.
5. BEYZAEE AM e RAHMATPOUR ROKNI G, et al. Rituximab as the treatment of pemphigus vulgaris in the COVID-19 pandemic era: A narrative review. *Dermatol Ther*. 2021; 34(1): 14405.
6. BREDÁ BJ e MAGALHÃES RF, et al. Perfil epidemiológico dos pacientes do ambulatório de doenças bolhosas autoimunes do hospital de clínicas da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP). *Revista dos Trabalhos de Iniciação Científica da UNICAMP, Campinas, SP*, 2018; 26.
7. BYSTRYN JC e STEINMAN NM. The adjuvant therapy of pemphigus. An update. *Arch Dermatol*. 1996; 132(2): 203-12.
8. CUNHA JB. Avaliação do perfil dos pacientes portadores de pênfigo vulgar e foliáceo no serviço de dermatologia do hospital de clínicas da universidade federal do paran . Dissertação (Especialização em Dermatologia) - Hospital de Cl nicas da Universidade Federal do Paran  Setor de Ci ncias da Sa de, Curitiba, 2016; 2(1): 1-64.
9. DELVAUX C e BOHELAY G, et al. Activity of apremilast in a patient with severe pemphigus vulgaris: case report. *Front Immunol*. 2024; 15: 1404185.
10. FONSECA LAF e ALVES CAXM, et al. Pemphigus foliaceus as a differential diagnosis in vesicobullous lesions. *Einstein (Sao Paulo)*. 2017; 15(2): 220-222.
11. HANS-FILHO G e AOKI V, et al. Fogo selvagem: endemic pemphigus foliaceus. *An Bras Dermatol*. 2018; 93(5): 638-650.
12. HSU DY e BRIEVA J, et al. Comorbidities and inpatient mortality for pemphigus in the U.S.A. *Br J Dermatol*. 2016; 174(6): 1290-8.
13. INGEN-HOUSZ-ORO S e VALEYRIE-ALLANORE L, et al. First-line treatment of pemphigus vulgaris with a combination of rituximab and high-potency topical corticosteroids. *JAMA Dermatol*. 2015; 151(2): 200-3.
14. KRIDIN K. Pemphigus group: overview, epidemiology, mortality, and comorbidities. *Immunol Res*. 2018; 66(2): 255-270.
15. LANGAN SM e SMEETH L, et al. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris--incidence and mortality in the UK: population based cohort study. *BMJ*. 2008; 337(7662): 180.
16. MALIK AM e TUPCHONG S, et al. An Updated Review of Pemphigus Diseases. *Medicina (Kaunas)*. 2021; 57(10): 1080.
17. MORAIS HGF e COSTA CSO, et al. Pemphigus vulgaris and mucous membrane pemphigoid: A systematic review of clinical manifestations, diagnosis, and treatment. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*. 2024; 125(5S2): 101960.
18. MUSTAFA MB e PORTER SR, et al. Oral mucosal manifestations of autoimmune skin diseases. *Autoimmun Rev*. 2015; 14(10): 930-51.
19. PARAMESWARAN A e ATTWOOD K, et al. Identification of a new disease cluster of pemphigus vulgaris with autoimmune thyroid disease, rheumatoid arthritis and type I diabetes. *Br J Dermatol*. 2015; 172(3): 729-38.
20. PORRO AM e HANS FILHO G, et al. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus - Brazilian Society of Dermatology. *An Bras Dermatol*. 2019; 94(21): 20-32.
21. PORRO AM e SEQUE CA, et al. Pemphigus vulgaris. *An Bras Dermatol*. 2019; 94(3): 264-278.
22. TALLAB T e JOHARJI H, et al. The incidence of pemphigus in the southern region of Saudi Arabia. *Int J Dermatol*. 2001; 40(9): 570-2.
23. TAVAKOLPOUR S e MAHMOUDI H, et al. Sixteen-year history of rituximab therapy for 1085 pemphigus vulgaris patients: A systematic review. *Int Immunopharmacol*. 2018; 54: 131-138.
24. TAVAKOLPOUR S. Pemphigus trigger factors: special focus on pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *Arch Dermatol Res*. 2018; 310(2): 95-106.
25. TEE CT e LEE CS, et al. Characteristics and quality of life in pemphigus patients. *Med J Malaysia*. 2022; 77(3): 324-330.
26. TIM TEO RP e MARQUES LS, et al. Interven  o fisioterap utica promove melhora na qualidade de vida de indiv duos com p nfigo [Physiotherapy intervention promotes better quality of life for individuals with pemphigus]. *Rev Soc Bras Med Trop*. 2010; 43(5): 580-3.
27. WIEDENMAYER N e HOGREFE K, et al. Case report: A novel high-dose intravenous immunoglobulin preparation for the treatment of severe pemphigus vulgaris failing standard therapy. *J Dermatol*. 2024; 51(12): 1665-1668.