

ATENÇÃO DA ENFERMAGEM A PACIENTES COM PÊNFIGO VULGAR E PÊNFIGO FOLIÁCEO (FOGO SELVAGEM)***A NURSING ATTENTION TO PATIENTS WITH PEMPHIGUS VULGARIS AND PEMPHIGUS FOLIACEUS (WILDFIRE)***Anna Paula Rodrigues de **OLIVEIRA**¹Elisia da **LUZ**¹Bruna Gabriele **NEGRELLO**¹Lígia Moura **BURCI**²Sílvia Jaqueline Pereira de **SOUZA**³Mariana da Rocha **PIEMONTE**⁴**RESUMO**

O pênfigo foliáceo (PF) ou fogo selvagem (FS) e o pênfigo vulgar (PV) são doenças autoimunes associadas a fatores genéticos, imunológicos e ambientais, sendo detectados com maior frequência em indivíduos de 40 a 50 anos. Sua característica principal é o aparecimento de bolhas na pele que ao se romperem dão origem a lesões dolorosas com odor fétido, deixando o indivíduo predisposto a infecções. O objetivo deste trabalho foi revisar a literatura científica dos últimos 10 anos para relacionar os cuidados de enfermagem indicados aos pacientes com esta patologia. Pode-se concluir que tais cuidados são complexos, e que a enfermagem é fundamental no cuidado e no acompanhamento destes pacientes, observando os sintomas e a evolução do tratamento. Dessa maneira o enfermeiro tem papel fundamental nos diagnósticos de enfermagem observando as necessidades individuais de cada paciente para promover assistência com qualidade.

PALAVRAS-CHAVE: Cuidados de Enfermagem; Pênfigo Vulgar; Pênfigo Foliáceo.**ABSTRACT**

The foliaceus (PF) or wildfire (FS) and pemphigus vulgaris (PV) are autoimmune diseases associated with genetic, immunological and environmental factors, are more frequent in individuals 40-50 years. Its main feature is the appearance of blisters on the skin that when break give rise to painful lesions with foul odor, leaving the person prone to infections. The aim of this study was to review the scientific literature of the last 10 years to relate the nursing care given to patients with this pathology. It can be concluded that such care is complex, and that nursing is fundamental in the care and monitoring of these patients by observing the symptoms and the course of treatment. In this way the nurse plays a key role in nursing diagnoses observing the individual needs of each patient to promote service quality.

KEY WORDS: Nursing care; pemphigus vulgaris; pemphigus foliaceus¹ Acadêmicos do Curso de Bacharelado em Enfermagem da Faculdade Herrero – Curitiba – PR.² Mestre em Farmacologia- Docente da Faculdade Herrero³ Mestre em Enfermagem - Docente da Faculdade Herrero⁴ Doutora em Bioquímica - Docente da Faculdade Herrero e da Universidade Federal do Paraná *e-mail correspondente: marianapiemonte@gmail.com

1. INTRODUÇÃO

O pênfigo, uma doença auto-imune, considerada uma patologia rara. Atinge de 0,5 a 3,2 pessoas por ano no mundo. Esta patologia está associada a fatores genéticos, imunológicos e ambientais, afeta com maior incidência os judeus e japoneses (TORRES NETO et al., 2010). No Brasil, estudos relatam altos índices em regiões geográficas específicas, aparentemente relacionadas com a proximidade a rios ou córregos, áreas rurais e perto de matas (GONÇALVES et al., 2011). Em relação à faixa etária, esta patologia é mais frequente em pessoas de 40 a 50 anos embora, casos isolados em pessoas com menor idade tenham sido relatados (TORRES NETO et al., 2010).

Dados da literatura descrevem quatro tipos de pênfigo, sendo os mais comuns o pênfigo foliáceo e o vulgar (AOKI et al., 2005). O pênfigo foliáceo (PF), também chamado de fogo selvagem (FS), tem como característica principal o aparecimento de bolhas na pele, decorrentes da acantólise, que se caracteriza pela separação das células da epiderme que ao se romperem dão origem a lesões dolorosas com odor fétido, deixando o indivíduo predisposto a infecções. O pênfigo vulgar (PV) é a forma mais grave da doença, neste caso os pacientes apresentam bolhas em mucosas de diferentes órgãos e regiões do organismo (BRANDÃO et al., 2013).

O diagnóstico desta patologia se faz através de exames histopatológicos e testes sorológicos para detecção de imunoglobulina G (IgG). Alguns sinais e sintomas são observados com frequência, dentre eles o aparecimento de manchas vermelhas na pele as quais se transformam em bolhas por simples fricção, podendo se romper e espalhar fluidos na superfície da pele (AOKI et al., 2005). O tratamento convencional é baseado no uso de medicamentos corticoides, mas existem relatos da utilização de imunoglobulina, com resultados positivos (TEIXEIRA et al., 2011). O enfermeiro será responsável pela dispensação de cuidados à pacientes, tendo papel fundamental em seu acompanhamento, observando os sintomas e a evolução do tratamento (BRANDÃO et al., 2011).

O cuidado de enfermagem deve ser individualizado, a comunicação deve ser clara, assim como o uso de métodos para avaliação da dor, considerando sempre o local e a extensão das lesões, uma vez que existem protocolos de atendimento de enfermagem específicos para pacientes com pênfigo, porém resultados relevantes ainda não foram observados (BRANDÃO, 2013).

O objetivo deste trabalho é revisar a literatura científica publicada nos últimos dez anos que relacionem os cuidados realizados pela enfermagem em pacientes portadores desta patologia.

2. METODOLOGIA

Foi realizada uma revisão de literatura, na qual foram incluídos 17 artigos publicados a partir de 2005 os quais apresentavam cuidados de enfermagem a pacientes com a patologia pênfigo, internados, em uso da escala da dor e sob orientações de profissionais de enfermagem. Como bases de dados foram consultadas o Google acadêmico e Scielo, usando os seguintes descritores: pênfigo, pênfigo foliáceo, pênfigo vulgar e cuidados de enfermagem. Não foram incluídos artigos publicados antes de 2005, artigos em outro idioma que não o português, artigos que relatavam estudos sobre outros tipos de pênfigo, além daqueles específicos para diagnóstico e tratamento médico.

3. REVISÃO DE LITERATURA

3.1 Fisiopatologia

O PF foi descrito pela primeira vez em 1881 por Cazenave na França (PINHEIRO et al., 2007), a literatura subdivide ele em três tipos de PF: o de Cazenave ou clássico, o eritematoso, que é um variante da forma clássica e se diferencia por acometer mais mulheres e o pênfigo foliáceo endêmico que é o FS. Na fisiopatologia, foi observada a produção de auto anticorpos IgG que reagem contra as glicoproteínas desmossomais, que são as caderinas, proteínas envolvidas na comunicação e adesão celular. Por conta deste processo há uma alteração funcional das estruturas de junção celular da pele com perda da coesão tissular de acordo com a Figura 1. No PF a glicoproteína envolvida é a desmogleína do tipo 1. Já o PV é a desmogleínado tipo 1 e 3 (PINHEIRO et al., 2007). A perda funcional da desmogleína é a responsável pela perda da coesão entre as células das camadas mais superficiais da epiderme acumulando líquido intercelular o que faz com que ocorra a formação de bolhas. Na sua patogenia também deve ser levado em conta os fatores genéticos, imunológicos e ambientais (ADRIANO et al., 2011).

3.2 Principais sinais e sintomas

Nos casos da sintomatologia do PV o principal sinal é o surgimento de bolhas na pele e na mucosa e depois na forma vegetante. As características são pústulas e bolhas que quando se rompem formam úlceras com características de placas verrugosas (placas vegetantes) e hiperpigmentadas (ADRIANO, 2011). As lesões quando presentes na mucosa oral levam a perda de peso e a desnutrição devido à dificuldade de mastigação e deglutição e, as lesões em mucosas da região genitais provocam ardência ao urinar (BRANDÃO et al., 2013).

Já o PF se manifesta pelo surgimento de vesículas superficiais que ao se romperem deixam a área desnuda, neste caso, tais lesões são em áreas expostas ao sol. O termo fogo selvagem se aplica ao PF pelo fato de que algumas lesões tornam-se avermelhadas semelhantes a queimaduras (SILVA, 2014).

3.3 Diagnóstico

Para o diagnóstico e classificação, o exame com maior precisão é a biópsia, porém o diagnóstico deverá ser confirmado através da imunomarcagem direta ou indireta. Na direta, os cortes histológicos, são imunomarcados com marcadores para IgG e IgM específicos para esta patologia (NÓBREGA, 2014). Na indireta, a identificação destes anticorpos circulantes é realizada através do soro do paciente (RISSO et al., 2011).

Nos exames histopatológicos são verificadas as fendas supra basais (única fileira de células basais que está presente na parte inferior da bolha), acantólise (caracterizada pelo surgimento de espaços entre as camadas das células da epiderme devido a perda de aderência entre células vizinhas, por destruição dos desmossomos, conforme descrito anteriormente) e esporadicamente infiltrados inflamatórios com neutrófilos e eosinófilos (CUNHA E BARRAVIEIRA, 2009). Nas lâminas histológicas as acantólises são vistas solitárias ou em pequenos grupos com núcleos vesiculares, nucléolo proeminente com limite nuclear delgado e limite celular definido e arredondado (MILAGRES et al., 2007).

Para classificação dos pênfigos nos exames histopatológicos determina-se o local da ocorrência da acantólise. Para o PV observa-se que a camada basal da epiderme se mantém íntegra com a formação de bolhas (fendas) nas camadas mais inferiores. Já no PF são

observados espaços (fendas) entre as camadas mais superiores da epiderme conforme ilustrado na Figura 2 (MILAGRES, 2007).

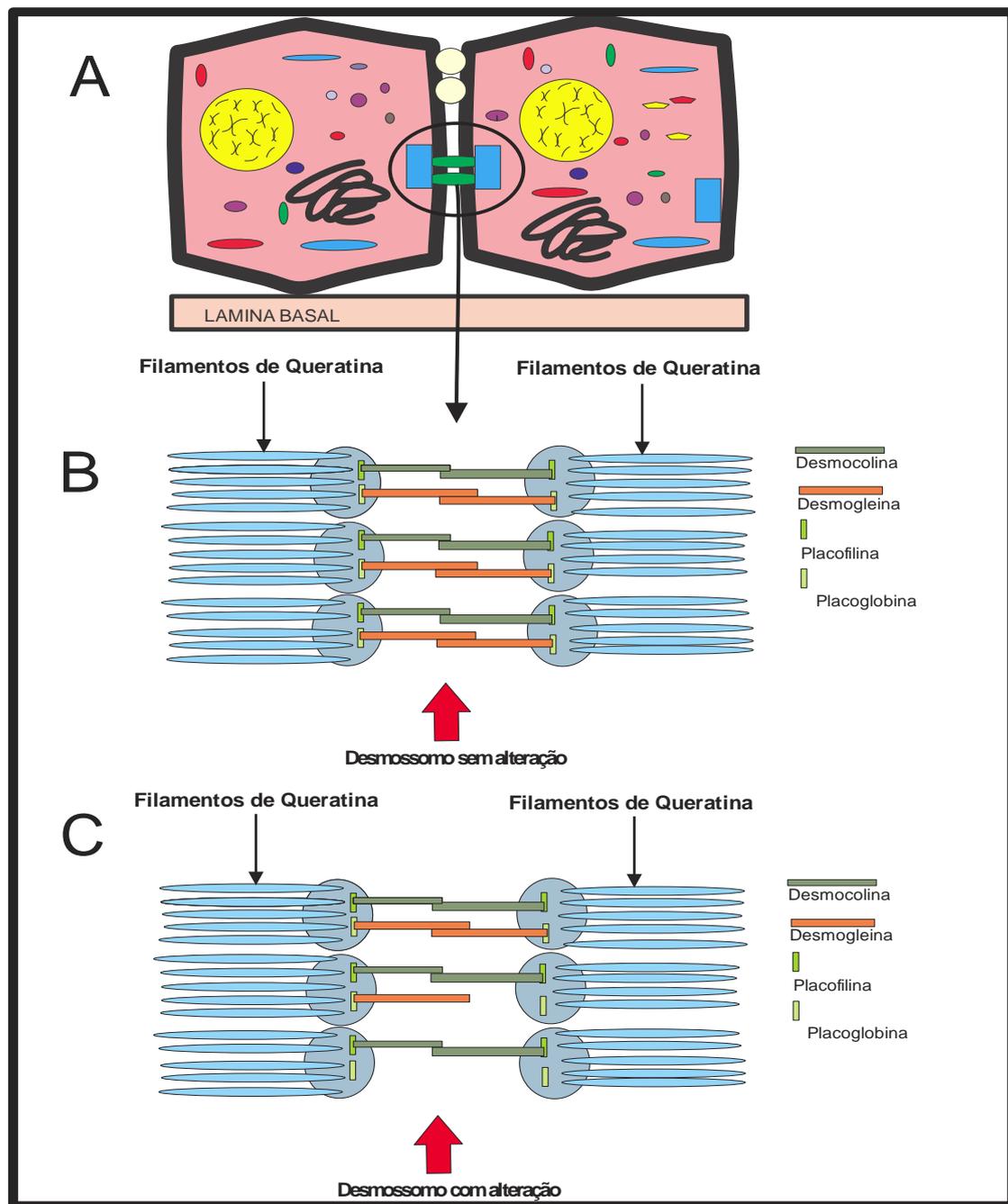


Figura 1: Representação esquemática de: A) Célula da epiderme e lamina basal com presença de desmosso. B) Ampliação do desmossomo em sua integridade realizando a ligação entre membranas plasmática por proteínas que se conectam a células vizinhas.C) Em destaque na cor laranja a desmogleína que é a proteína destruída no pênfigo. Ilustração baseada em PIOVEZAN (2011).

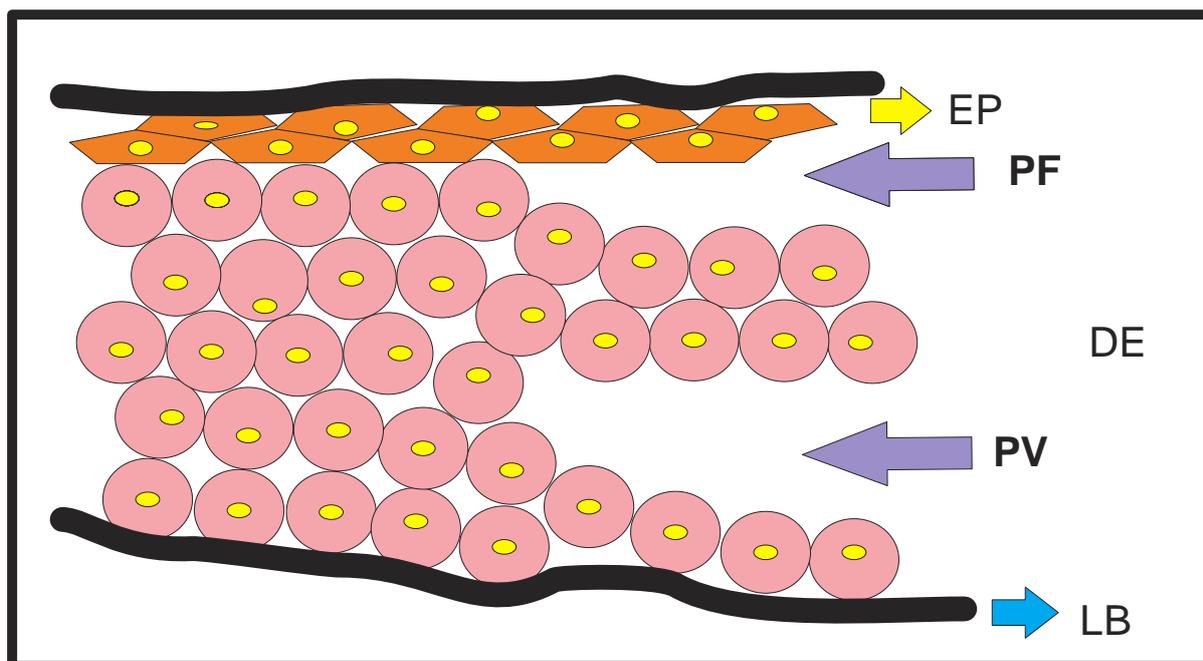


Figura 2: Representação esquemática das diferentes localizações da acantólise. **EP:** epiderme; **PF:** pênfigo foliáceo; **DE:** derme; **PV:** pênfigo vulgar; **LB:** lamina basal.

3.4 Tratamento

O tratamento consiste na utilização de medicamentos corticoides tópicos ou sistêmicos, dependendo do tipo e da gravidade da lesão. A prednisona é a medicação mais utilizada (MILAGRES et al., 2007), porém, imunossupressores como a azatioprina também são prescritos (TORRES NETO et al., 2010). Na grande maioria dos casos o tratamento é longo fazendo com que o indivíduo fique vulnerável devido à imunossupressão a outras patologias tais como: infecções do trato urinário, gastrointestinal, diabetes, tuberculose podendo em alguns casos apresentar quadro de patologias psíquicas, com eventos de surtos psicóticos devido a sua autoimagem (SILVA, 2014).

3.5 Diagnósticos de enfermagem:

A enfermagem tem um papel fundamental no cuidado desses pacientes, por este motivo as decisões e intervenções propostas a eles devem ser fundamentadas através da avaliação completa e individual de cada paciente, sendo necessária a utilização criteriosa do diagnóstico de enfermagem (BRAGA; CRUZ, 2003).

Para pacientes com PF encontramos os seguintes diagnósticos baseados no livro de classificações e definições da Nanda (2013): integridade da pele prejudicada definida como, estado no qual o indivíduo está com o risco aumentado para ser invadido por organismos patogênicos; integridade tissular prejudicada por conta das lesões apresentadas em mucosas e tecido cutâneo ou subcutâneo; conforto alterado, relacionados aos ferimentos na pele e desconforto causados pela dor no local; distúrbio na imagem corporal e no auto conceito devido a confusão da imagem física, medo relacionado ao tratamento; risco de distúrbio no padrão do sono relacionado com desconforto causado pela patologia (SILVA, 2014; NANDA, 2013).

3.6 Cuidados de enfermagem

Indivíduos com pênfigo, independente de sua classificação, tendem a precisar de cuidados mais complexos, não só em ordem física, mas também emocionais e sociais. É de competência do enfermeiro proporcionar conforto e prevenção de agravos através dos conhecimentos adquiridos a partir das necessidades do seu cliente (BRANDÃO et al, 2013). Os cuidados de enfermagem devem ser realizados corretamente e criteriosamente para que o período de remissão da doença seja o menor possível (BRANDÃO et al., 2011). De acordo com Brandão et al. (2013), há indicação do uso de lençóis de plástico estéreis para evitar aderências e assim facilitar a movimentação do cliente no leito, além da recomendação do uso de curativos oclusivos que devem ser hidratados para prevenir perda de eletrólitos e formação de crostas e evitar infecções e úlceras por pressão.

O banho deve ser em água morna e, conforme a tolerância do paciente. Recomenda-se o uso de óleo como outra estratégia para evitar aderência a roupas ou lençóis. Em relação ao ambiente, este deve sempre estar limpo e, dependendo da gravidade da patologia o paciente deverá permanecer em isolamento. A verificação dos sinais vitais e o acompanhamento da evolução das lesões e sinais flogísticos são importantes, assim como, as informações sobre possíveis efeitos colaterais das medicações prescritas devem ser repassadas aos pacientes. Dessa maneira, o cuidado deve ser holístico e sempre incentivar o paciente ao autocuidado (BRANDÃO, 2011; NANDA 2013).

4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Através deste estudo de revisão bibliográfica, conclui-se que o enfermeiro é fundamental para elencar os diagnósticos de enfermagem promovendo assim um cuidado de qualidade. Para que isso ocorra é necessário estar atento às necessidades individuais de cada paciente, administrando as medicações prescritas, realizando os cuidados específicos e sempre destacar a importância do auto cuidado. É imprescindível que a equipe multidisciplinar tenha consciência da gravidade da patologia, das consequências de um cuidado mal realizado e da parte psicológica do mesmo utilizando-se de uma comunicação com metodologia clara e específica.

5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ADRIANO, A. R. et al. Pênfigo vegetante induzido por uso de enalapril. *An Bras Dermatol*, v.86, n. 6, p.1197-1200, 2011.

AOKI, V. et al. Perfil histórico da imunopatogenia do pênfigo foliáceo endêmico (fogo selvagem) Historical profile of the immunopathogenesis of endemic pemphigus foliaceus (fogo selvagem). *An Bras Dermatol*, v.80, n.3, p 287-92, 2005.

BRAGA, C.G., CRUZ, D.A.L.M.A. Taxonomia II proposta pela North American Nursing Diagnosis Association (NANDA). *Rev. Latino-Am. Enfermagem*, v.11, n.2, p.240-244, 2003.

BRANDÃO, E. S. et al. Evolução do cuidado de enfermagem ao cliente com pênfigo: revisão integrativa de literatura. *Rev Enfermagem UERJ* p. 479, 2011.

OLIVEIRA, A.P.R. et al. ATENÇÃO DA ENFERMAGEM A PACIENTES COM PÊNFIGO VULGAR E PÊNFIGO FOLIÁCEO (FOGO SELVAGEM). *Revista Gestão & Saúde*, v. 15, n. 1, p. 27 - 33, 2016.

BRANDÃO, E.S. et al. Proposta de reconhecimento de padrão de conforto em clientes com pêfingo vulgar utilizando a Lógica Fuzzy. **Rev Esc Enferm da USP**, v.47, n.4, p.958-964, 2013.

CUNHA, P. R., BARRAVIERA, S. R.C.S. Dermatoses bolhosas auto-ímmunes. **An Bras Dermatol**, v.84, n.2, p.111-124, 2009.

GONÇALVES, G. A. P., et al. Incidência do pêfingo vulgar ultrapassa a do pêfingo foliáceo em região endêmica para pêfingo foliáceo: análise de série histórica de 21 anos. **An Bras Dermatol**, v.86, n 6, p.1109-12, 2011.

MILAGRES, A. et al . Coexistência de pêfingo vulgar e infecção pelo vírus herpes simples na mucosa oral. **J Bras Patol Med Lab**, v.43, n.6, p.451-454, 2007.

NANDA. **Diagnósticos de enfermagem da NANDA: definições e classificação** (2012-2014). Porto Alegre, Artmed, 2013.

NÓBREGA, L.E.S.C. **Avaliação da angiogênese em lesões de líquen plano oral e pêfingo vulgar**. Tese de Doutorado. Universidade Federal do Rio Grande do Norte. 2014.

PINHEIRO, C.J. et al. Considerações sobre a reabilitação física e fisioterapia nas alterações cinesiológicas e funcionais em um caso de pêfingo foliáceo endêmico. **Rev. Bras. Prom. Saúde**, v. 20, n.2, p.124-132, 2007.

PIOVESAN, B, Z. **Susceptibilidade ao pêfingo foliáceo e o polimorfismo de genes da família NLR**. Curitiba: UFPR, 2011. Tese de doutorado - Programa de Pós - Graduação em Genética, Universidade Federal do Paraná, Curitiba, 2011.

RISSO, M. et al. Pêfingo vulgar: relato de caso clínico. **(RGO) Rev. Gau. de Odontologia**, v.59, n.3, p.515-520, 2011.

SILVA, D.A.R. Diagnostico de enfermagem em pacientes com pêfingo foliáceo endêmico. **Rev.Uningá**, v. 17 n. 1, p. 19-26, 2014.

TEIXEIRA, T. A. et al. Pêfingo foliáceo endêmico refratário na adolescência: sucesso terapêutico com imunoglobulina intravenosa. **An. Bras. Dermatol**. v. 86, n. 4 Supl1, p. 133-3, 2011.

TORRES NETO, J. R. et al. Relato de caso: pêfingo vegetante. **Rev Bras Colo- Proctol**, v.30, n. 2, p. 210-214, 2010.

WEBSTER, G. et al. Pêfingo paraneoplásico: manifestação inicial de câncer pulmonar. **Braz J Otorhinolaryngol**, São Paulo, v. 79, n. 2, p. 258, 2013.