

Rodrigo Gomes El Hadj¹
Pedro Henrique de Paula¹
Aline Mota Freitas Matos²
Deborah Fortuna Féres Gobetti³
Antônio Scafuto Scotton⁴

¹Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

²Unidade de Oftalmologia, Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora/HU Brasil, Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

³Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora, Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

⁴Reumatocenter Centro de Tratamento da Dor, Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

✉ **Rodrigo El Hadj**

Endereço: Av. Eugênio do Nascimento s/n,
Dom Bosco, Juiz de Fora, Minas Gerais.
CEP: 36038-330
✉ rodrigo.hadj@estudante.ufjf.br

RESUMO

Introdução: Pênfigo ocular (PO) é uma doença autoimune marcada por inflamação crônica e cicatrizes na pele e mucosas. Anticorpos atacam células epiteliais, causando bolhas e perda de aderência intercelular. Sintomas oculares incluem blefarite e conjuntivite, com risco de cegueira nos casos graves. O diagnóstico é confirmado por biópsia e o tratamento consiste em imunossuppressores. **Objetivo:** Relatar um caso de PO com apresentação atípica de cílios ectópicos e diagnóstico confirmado por biópsia palpebral, destacando a importância do reconhecimento precoce para prevenção de progressão cicatricial e perda visual.

Relato de caso: Paciente do sexo feminino com fotofobia e cílios ectópicos em fórnice conjuntival inferior bilateral há quatro anos, já em uso de colírios lubrificantes e antibióticos. Exame mostrou simbléfaro, grânulos e cicatrizes na conjuntiva tarsal superior e inferior. Foi realizada biópsia das lesões, com excisão dos cílios ectópicos. O diagnóstico de PO foi confirmado com a visualização de lesões acantolíticas. Assim, realizou-se um ciclo de corticoides tópicos após biópsia excisional e uso contínuo de lágrimas artificiais sem conservantes. A paciente segue em acompanhamento dermatológico e reumatológico sem imunossuppressores devido à estabilidade do quadro. **Discussão:** PO é uma doença autoimune rara, mas de alta taxa de morbidade, marcada por inflamação crônica e cicatrizes nas mucosas, afetando frequentemente os olhos, podendo levar à cegueira irreversível sem tratamento. Epidemiologicamente, acomete mais mulheres entre a quarta e a quinta décadas de vida. O diagnóstico é confirmado por biópsia com imunofluorescência. O tratamento utiliza imunossuppressores, como dapsona e metotrexato, com opções mais potentes para casos graves. Devido a sua complexidade, o manejo multidisciplinar é essencial, envolvendo especialistas em oftalmologia, dermatologia e reumatologia. **Conclusão:** PO, embora raro, pode levar à cegueira se não tratado. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado mostraram-se eficazes na prevenção de complicações. A abordagem multidisciplinar é essencial para o cuidado desses pacientes.

Palavras-chave: Acantólise; Biópsia; Imunossuppressores; Pênfigo; Ocular.

ABSTRACT

Introduction: Ocular pemphigus (PO) is an autoimmune disease characterized by chronic inflammation and scarring of the skin and mucous membranes. Antibodies attack epithelial cells, causing blisters and loss of intercellular adhesion. Ocular symptoms include blepharitis and conjunctivitis, with a risk of blindness in severe cases. Diagnosis is confirmed by biopsy, and treatment consists of immunosuppressants. **Objective:** Report a case of PO with an atypical presentation of ectopic eyelashes and diagnosis confirmed by eyelid biopsy, highlighting the importance of early recognition for the prevention of scar progression and visual loss. **Case report:** Female patient presented with photophobia and ectopic eyelashes in the bilateral inferior conjunctival fornix for four years, using lubricating and antibiotic eye drops. Examination showed symblepharon, granules, and scars in the superior and inferior tarsal conjunctiva. Biopsy of the lesions was performed, with excision of the ectopic eyelashes. The diagnosis of PO was confirmed by visualization of acantholytic lesions. A course of topical corticosteroid was administered after excisional biopsy, along with continuous use of preservative-free artificial tears. The patient continues dermatological and rheumatological follow-up without immunosuppressants due to the stability of her condition. **Discussion:** PO is a rare but highly morbid autoimmune disease characterized by chronic inflammation and scarring of the mucous membranes, frequently affecting the eyes and potentially leading to irreversible blindness without treatment. Epidemiologically, it predominantly affects women between the fourth and fifth decades of life. The diagnosis is confirmed by biopsy with immunofluorescence. Treatment uses immunosuppressants, such as dapsone and methotrexate, with more potent options for severe cases. Due to its complexity, multidisciplinary management is essential, involving specialists in ophthalmology, dermatology, and rheumatology. **Conclusion:** PO, although rare, can lead to blindness if left untreated. Early diagnosis and appropriate treatment have proven effective in preventing complications. A multidisciplinary approach is essential for the care of these patients.

Keywords: Acantholysis; Biopsy; Immunosuppressive Agents; Pemphigus; Ocular.

Submetido: 30/04/2026
Aceito: 17/08/2026



INTRODUÇÃO

Pênfigo ocular (PO) é uma condição autoimune enquadrada no espectro das dermatobuloses, caracterizada por reação inflamatória crônica cicatricial intraepitelial. Esse processo decorre da deposição de autoanticorpos contra proteínas de adesão localizadas na membrana dos queratinócitos, levando à acantólise e à formação de bolhas, com subsequente cicatrização.¹ Em 90% dos pacientes com doença ativa, detecta-se a presença de imunocomplexos — majoritariamente formados por IgG, IgA e C3 — circulantes ou ligados aos desmossomos transmembranares dos queratinócitos, especialmente às desmogleínas 1 e 3.¹ Essas proteínas são responsáveis pela adesão intercelular do tecido epitelial, de modo que a deposição de imunocomplexos compromete a integridade da junção tecidual, levando à inflamação e à acantólise.²

Os principais sintomas oculares do PO são blefarite e conjuntivite; entretanto, manifestações extraoculares são frequentes, ocorrendo em até 50% dos casos, incluindo acometimento orofaríngeo, laríngeo, geniturinário e cutâneo. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de PO, abordando seus principais sintomas, métodos diagnósticos e tratamento.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, de 29 anos, foi admitida no serviço de Oftalmologia com quadro de cílios ectópicos na conjuntiva em ambos os olhos (AO) há quatro anos, associado à intensa fotofobia. Na admissão, estava em uso de colírio lubrificante, dexametasona e ciprofloxacino tópicos. Ao exame físico,

apresentava conjuntiva inferior de olho direito (OD) com simbléfaro em toda extensão para o tarso inferior e presença de bolhas; córnea transparente; tarso superior com múltiplos cistos de inclusão conjuntival e cicatrizes. O olho esquerdo (OE) não possuía simbléfaro, mas apresentava conjuntiva inferior e tarso superior com numerosos cistos e cicatrizes (Figura 1). Foi encaminhada para os serviços de dermatologia e reumatologia para investigação sistêmica de outras lesões, não sendo encontrados outros achados associados.

A partir do quadro clínico e das avaliações dermatológica e reumatológica, foram aventadas as hipóteses diagnósticas de pênfigo ocular, amiloidose e lesões cicatriciais como sequela pós-conjuntivite. Assim, foram realizadas biópsias de tarso superior em AO e de conjuntiva de fórnice inferior em OD, removendo inclusive os cílios ectópicos. O teste de referência para o diagnóstico inclui a biópsia com imunofluorescência direta, porém não foi possível realizá-la em função da indisponibilidade dos equipamentos e dos materiais para execução do exame. O exame anatomopatológico constatou lesão acantolítica focal intraepitelial em fórnice conjuntival e acantólise focal com depósitos proteicos globulares nas glândulas mucosas dos tarsos bilaterais, achados consistentes com PO.

Assim, com o quadro clínico sugestivo e o laudo patológico compatível, concluiu-se o diagnóstico presumido de pênfigo ocular e instituiu-se o tratamento, com desmame gradual do corticoide, suspensão da antibioticoterapia e manutenção dos colírios de hialuronato de sódio e dexpantenol. A paciente apresentou remissão das lesões e dos sintomas e seguiu em acompanhamento multiprofissional por seis meses, sem necessidade de imunossupressores, devido ao quadro assintomático e estável.

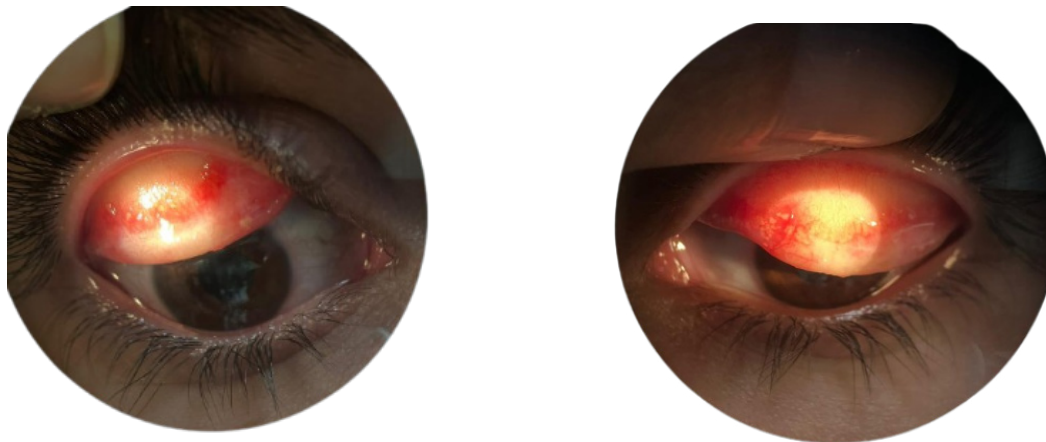


Figura 1: Imagens mostram lesões cicatriciais e cistos de inclusão em conjuntiva tarsal superior bilateralmente.

DISCUSSÃO

Pênfigo ocular (PO) é uma condição inflamatória crônica, cicatricial e imunomediada. A fisiopatologia do PO consiste na formação de autoanticorpos (IgG e IgA, especialmente) contra as proteínas de aderência intercelular, como as desmogleínas. A deposição destes imunocomplexos nos desmossomos compromete a adesão celular, acarretando a acantólise tecidual com formação de vesículas e erosões mucocutâneas que evoluem para lesões cicatriciais. Os casos de PO são raros, com incidência estimada entre 0,42 e 1,6 casos por 100.000 indivíduos. A doença acomete ambos os sexos, com discreta predominância no sexo feminino (3:1), especialmente entre a quarta e a quinta décadas de vida.³

Os sinais e sintomas mais comuns do PO incluem blefarite, conjuntivite, simbléfaro, triquíase, encurtamento de fórnices, opacificação da córnea, anquilobléfaro. Quando não tratado, o PO pode evoluir para cegueira irreversível.^{4,5} A doença ativa pode ainda causar disfunção das glândulas de Meibomius, resultando em síndrome do olho seco e complicações graves, como ulceração e neovascularização corneana.⁶ Frequentemente, pacientes com PO apresentam manifestações extraoculares devido ao acometimento concomitante de outras mucosas, incluindo mucosa oral, faríngea, esofagiana, urogenital e anal.⁷

O diagnóstico padrão-ouro é realizado por meio do exame imunohistopatológico de biópsia palpebral com imunofluorescência direta, que permite a identificação de depósitos de autoanticorpos, especialmente IgG, nas desmogleínas. Embora seja o método de escolha, a sensibilidade do teste é variável.⁸ A positividade dos testes imunohistoquímicos em biópsias varia entre 20% e 67%, e resultados negativos não excluem o diagnóstico de PO.⁸

O tratamento clássico de PO consiste no uso de medicamentos imunossupressores.⁸ O primeiro tratamento estabelecido foi a combinação de dapsona e metotrexato para quadros leves a moderados.^{8,9} Entretanto, foram observados muitos efeitos adversos dos medicamentos, principalmente com a dapsona, como anemia hemolítica, meta-hemoglobinemia e síndrome sulfona.^{10,11} Para pacientes com quadro moderado a grave ou com intolerância à dapsona, pode-se utilizar azatioprina, metotrexato e/ou mofetil micofenolato.^{10,11,12} Estudos recentes sugerem que a associação de deflazacorte e azatioprina constitui uma opção terapêutica eficaz.¹³ Já para casos mais severos, a ciclofosfamida oral diária associada à prednisona é uma abordagem amplamente utilizada.^{13,14} Nos quadros resistentes ao tratamento, o uso de imunoglobulina intravenosa (IVIG) tem demonstrado bons resultados, podendo ser associada a um imunossupressor, como o anticorpo monoclonal rituximabe.^{15,16} Além da terapia

sistêmica, o uso de corticosteroides tópicos pode ser indicado como adjuvante, incluindo prednisona tópica a 0,1% e injeções subconjuntivais de triancinolona acetônida. Adicionalmente, devido à disfunção glandular associada, recomenda-se o uso de colírios lubrificantes para manejo da síndrome do olho seco.^{17,18}

CONCLUSÃO

O PO, embora raro, é uma condição potencialmente devastadora, podendo evoluir para cegueira quando não diagnosticado e tratado adequadamente. O caso apresentado reforça a importância do diagnóstico precoce e preciso, realizado por meio de biópsia palpebral, para adequado manejo terapêutico. O manejo inicial com corticoides tópicos, associado à correção cirúrgica do simbléfaro, mostrou-se eficaz na melhora dos sintomas e na prevenção de complicações. A abordagem multidisciplinar é fundamental para otimizar o cuidado e garantir um acompanhamento integral e adequado ao paciente.¹⁹ Por fim, destaca-se a necessidade de vigilância contínua e individualizada, considerando a complexidade e a variabilidade das manifestações clínicas do PO.

DECLARAÇÃO ÉTICA

Este relato foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF) (CAAE nº 89216525.1.0000.5133). A paciente assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e autorizou a exposição do quadro e das imagens.

REFERÊNCIAS

1. Porro AM, Seque CA, Ferreira MCC, Enokihara MMSES. Pemphigus vulgaris. *An Bras Dermatol*. 2019; 94(3):264-78. DOI: 10.1590/abd1806-4841.20199011.
2. Aoki V, Sousa Júnior JX, Fukumori LMI, Périgo AM, Freitas EL, Oliveira ZNP. Imunofluorescência direta e indireta. *An Bras Dermatol*. 2010; 85(4):490-500. DOI: 10.1590/S0365-05962010000400010.
3. Ahmed M, Zein G, Khawaja F, Foster CS. Ocular cicatricial pemphigoid: pathogenesis, diagnosis and treatment. *Prog Retin Eye Res*. 2004; 23(6):579-92. DOI: 10.1016/j.preteyeres.2004.05.005.
4. Buonavoglia A, Leone P, Dammacco R, Di Lernia G, Petrucci M, Bonamonte D, et al. Pemphigus and mucous membrane pemphigoid: an update from diagnosis to therapy. *Autoimmun Rev*. 2019; 18(4):349-58. DOI: 10.1016/j.autrev.2019.02.005.
5. Chirinos-Saldaña P, Navas A, Ramírez-Miranda A, Jiménez-Martínez MC, Graue-Hernández EO. Pemphigus: an

- ophthalmological review. *Eye Contact Lens*. 2016; 42(2):91-8. DOI: 10.1097/ICL.000000000000155.
6. Fernandes NC, Zubaty VM. Pulsoterapia com ciclofosfamida nos pênfigos: relato de sete casos. *An Bras Dermatol*. 2005; 80(2):165-8. DOI: 10.1590/S0365-05962005000200007.
7. Memar O, Jabbehdari S, Caughlin B, Djalilian AR. Ocular surface involvement in pemphigus vulgaris: an interdisciplinary review. *Ocul Surf*. 2020; 18(1):40-6. DOI: 10.1016/j.jtos.2019.09.008.
8. Back BFCT, Massote BB, Hannas CM, Pinto ICT, Carvalho LFC, Back MIPSDST, et al. Penfigóide de membranas mucosas oculares: relato de caso. *Rev Med Minas Gerais*. 2020; 30. DOI: 10.5935/2238-3182.v30supl.5.07.
9. Santos TS, Lima FTB, Andrade ESS, Silva EDO, Gomes ACA. A importância do diagnóstico precoce do penfigoide cicatricial: relato de caso. *Odontol clín-cient*. 2010; 9(1):83-7.
10. Wang K, Seitzman G, Gonzales JA. Ocular cicatricial pemphigoid. *Curr Opin Ophthalmol*. 2018; 29(6):543-51. DOI: 10.1097/ICU.0000000000000517.
11. Thorne JE, Anhalt GJ, Jabs DA. Mucous membrane pemphigoid and pseudopemphigoid. *Ophthalmology*. 2004; 111(1):45-52. DOI: 10.1016/j.opthta.2003.03.001.
12. Queisi MM, Zein M, Lamba N, Meese H, Foster CS. Update on ocular cicatricial pemphigoid and emerging treatments. *Surv Ophthalmol*. 2016; 61(3):314-7. DOI: 10.1016/j.survophthal.2015.12.007.
13. Branisteanu DC, Stoleriu G, Branisteanu DE, Boda D, Branisteanu CI, Maranduca MA, et al. Ocular cicatricial pemphigoid (review). *Exp Ther Med*. 2020; 20(4):3379-82. DOI: 10.3892/etm.2020.8972.
14. Castiblanco C. Ocular cicatricial pemphigoid: diagnosis and systemic management. *Ann Eye Sci*. 2024; 9:10. DOI:10.21037/aes-22-41.
15. Haralanova V, Meier K, Pleyer U. Diagnostics of ocular mucous membrane pemphigoid. *Ophthalmologie*. 2023; 120(5):484-95. DOI: 10.1007/s00347-023-01856-y.
16. Hingorani M, Lightman S. Ocular cicatricial pemphigoid. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*. 2006; 6(5):373-8. DOI: 10.1097/01.all.0000244799.33734.d4.
17. Tauber J. Ocular cicatricial pemphigoid. *Ophthalmology*. 2008; 115(9):1639-40. DOI: 10.1016/j.opthta.2008.06.002.
18. Kirzhner M, Jakobiec FA. Ocular cicatricial pemphigoid: a review of clinical features, immunopathology, differential diagnosis, and current management. *Semin Ophthalmol*. 2011; 26(4-5):270-7. DOI: 10.3109/08820538.2011.588660.
19. Akhyani M, Keshtkar-Jafari A, Chams-Davatchi C, Lajevardi V, Beigi S, Aghazadeh N, et al. Ocular involvement in pemphigus vulgaris. *J Dermatol*. 2014; 41(7):618-21. DOI: 10.1111/1346-8138.12447.