

Doença de Hailey- Hailey

Boatini,C.R.M¹, Piantino,L.B¹, Suguiyama,C.Y.H¹, Mauro,R.R¹, Franco, M.B.L¹, Martins, A.H.M¹,
Villa,R.T², Bedin, V³

- (1) Pós-graduando da Associação Pele Saudável
(2) Professor em Dermatologia da Associação Pele Saudável
(3) Professor Coordenador da PG em Dermatologia da Associação Pele Saudável

INTRODUÇÃO:

Doença de Hailey- Hailey ou pênfigo benigno familiar é uma genodermatose rara com padrão hereditário, que acomete principalmente indivíduos de 20 a 40 anos. Caracteriza-se por vesículas e placas recorrentes, pruriginosas e/ou dolorosas, localizadas nas áreas intertriginosas como região axilar, inguinal, inframamária e pescoço.

RELATO DE CASO:

Paciente masculino, 62 anos, branco, há 20 anos com lesões recorrentes e pruriginosas, localizadas na região cervical posterior e axilas. Apresenta mãe e dois irmãos com quadro clínico semelhante. Ao exame dermatológico, notaram-se placas eritematosas e erodidas com aspecto fissurado. Foi realizada a biópsia de lesão na região axilar direita, que revelou espessamento epidérmico por acantose com fendas suprabasais e numerosas células acantolíticas isoladas ou agrupadas (aspecto de “muro desmoronando”), confirmando a hipótese clínica de doença de Hailey- Hailey. Iniciou-se tratamento com tetraciclina via oral 1g/dia e betametasona creme, havendo importante melhora em 12 semanas de terapia. Atualmente, não faz uso de medicamentos e apresenta-se apenas com discreto eritema local.

DISCUSSÃO:

É uma doença autossômica dominante, resultante da mutação do gene ATP2C1, localizado no braço longo do cromossoma 3q21-q24, que leva a uma redução da oferta de cálcio no complexo de Golgi com consequente diminuição da adesão intercelular epidérmica. Fricção, suor, calor, estresse, infecção e traumas são exemplos de fatores agravantes. O diagnóstico é feito com a estreita correlação clínico-patológica e o tratamento envolve antibióticos tópicos ou sistêmicos, associados a corticoterapia tópica. As tetraciclinas por via sistêmica parecem ser mais eficazes que a maioria dos outros antibióticos, atuando como antiinflamatório, imunomodulador (inibição da quimiotaxia de neutrófilos e da resposta inflamatória induzida por complemento), e antimicrobiano. Além disso, são acessíveis e bem toleradas.



REFERÊNCIAS:

1. Burge SM. Hailey-Hailey disease: the clinical features, response to treatment and prognosis. Br J Dermatol 1992;126:275
2. Hu Z, et al. Mutations in ATP2C1, encoding a calcium pump, cause Hailey-Hailey disease. Nat Genet 2000;24:61
3. Hohl D, Mauro T. Darier Disease and Hailey-Hailey Disease. In: Bologna J, et al, eds. Dermatology, 2nd edition. 2008: 798
4. Fonseca APM, Fonseca WSM, Araújo RC. Bulose crônica benigna familiar: a propósito de um caso. An Bras Dermatol 1993;68(1).
5. Berk MA, Lorincz AL. The treatment of bullous pemphigoid with tetracycline and niacinamide: a preliminary report. Arch Dermatol 1986;122:670-4.