

Cloreto de alumínio tópico como opção de tratamento para doença de Hailey-Hailey: relato de caso como boa resposta terapêutica^{☆,☆☆}



Prezado Editor,

A doença de Hailey-Hailey (DHH), ou pênfigo familiar benigno, é genodermatose autossômica dominante rara, caracterizada por bolhas e exulcerações crônicas e dolorosas nas áreas intertriginosas, que provocam importante alteração da qualidade de vida dos pacientes acometidos.^{1,2} Apresentamos caso de paciente do sexo feminino, de 55 anos, evoluindo desde os 13 anos com lesões dolorosas, recorrentes, iniciadas sempre como bolhas nas áreas intertriginosas. Ao longo dos anos, a paciente permaneceu sem diagnóstico e foi submetida a tratamentos com corticoide oral e tópico, antifúngicos tópicos e sistêmicos, antibiótica oral e tópica e imunomoduladores tópicos, com discreta melhora e frequentes recidivas, o que acarretava substancial alteração em sua qualidade de vida.

Ao exame dermatológico, foram observadas múltiplas placas exulceradas e crostosas, algumas com bolhas íntegras, disseminadas nas áreas intertriginosas do pescoço, dorso, abdome, virilhas e axilas (figs. 1A, 2A e 3A). O exame histopatológico evidenciou aspecto de “parede de tijolos em ruína” da epiderme, compatível com DHH (fig. 4). A paciente foi orientada a utilizar, exclusivamente sob áreas de lesões, cloreto de alumínio 15% em solução aquosa, duas vezes por semana (Perspirex® roll-on), com remissão quase completa das crises após oito semanas (figs. 1B, 2B e 3B), bem como substancial melhora da qualidade de vida. A paciente continua em acompanhamento, com recidivas isoladas e de pequena gravidade.

As lesões da DHH costumam surgir logo após a puberdade, comprometendo principalmente os anos de vida ativa dos pacientes.^{3,4} A qualidade de vida é significativamente reduzida em virtude dos sintomas (prurido, sensação de queimação e dor), mau odor corporal e cronicidade.^{2,4} As mutações no gene *ATP2C1*, que codifica uma bomba Ca^{2+} ATPase, levam a alterações na sinalização intracelular dependente de Ca^{2+} , resultando na perda da adesão celular na epiderme.¹

Vários tratamentos tópicos e sistêmicos são propostos na literatura,³ tais como ablação a laser, toxina botulínica tipo

A,^{4,5} dermoabrasão, fototerapia UVB de faixa estreita, 5-fluoracil tópico, dupilumabe,⁶ inibidores da TNF-alfa, bem como tratamento oral com oxibutinina, apremilaste, vitamina D, glicopirrolato, afamelanotido, dapsona, acitretina e ciclosporina.^{1,3} Algumas dessas opções de tratamento são de alto custo, outras apresentam efeitos colaterais importantes, e outras são pouco acessíveis para a maioria dos pacientes.

O suor reconhecidamente piora o quadro e pode precipitar o surgimento de bolhas nos pacientes com DHH, motivo pelo qual tratamentos que bloqueiam a produção do suor, tais como toxina botulínica,^{4,5} oxibutinina oral, glicopirrolato oral, foram utilizados com boa resposta em alguns casos.³ Por esse motivo, optamos pelo tratamento com solução tópica aquosa de cloreto de alumínio a 15%, que atua ao nível do ducto da glândula écrina, bloqueando-o e produzindo atrofia e vacuolização das células glandulares secretoras. É possível, ainda, um efeito “iônico” do tratamento empregado, ao disponibilizar outro elemento (alumínio) em contato com a pele, cujo tráfego intracelular de íons Ca^{2+} e Mg^{2+} está alterado pelo defeito ocasionado da própria doença.⁷

A paciente deste relato apresentou excelente resposta clínica, sem efeitos colaterais locais, e redução considerável da frequência e intensidade das crises. Os autores consideram essa opção de tratamento de baixo custo e eficaz para a redução da frequência de crises e dos sintomas dessa afecção incapacitante.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Maraya de Jesus Semblano Bittencourt: Obtenção, análise e interpretação de dados; redação do artigo; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica do caso estudado; aprovação da versão final do manuscrito.

Pedro Carneiro Marinho: Obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; elaboração e redação do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica do caso estudado.

Thereza Christina Frade: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; elaboração e redação do manuscrito.

Gabriela Athayde Amin: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; elaboração e redação do manuscrito.

Lorena Silva de Carvalho: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; elaboração e redação do manuscrito.

Livia Eloi Castro Santos: Revisão crítica da literatura; participação intelectual em conduta propedêutica do caso estudado.

DOI of original article:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2023.03.009>.

☆ Como citar este artigo: Bittencourt MJS, Marinho PC, Frade TC, Amin GA, Carvalho LS, Santos LEC. Topical aluminum chloride as a treatment option for Hailey-Hailey disease: a remarkable therapeutic outcome case report. An Bras Dermatol. 2024;99:321–3.

☆☆ Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia, Centro Universitário do Estado do Pará, Belém, PA, Brasil.



Figura 1 Axila direita antes (A) e depois (B) de oito semanas de tratamento. Diminuição considerável das placas exulceradas e bolhas, com predomínio de hiperpigmentação residual ao final do tratamento.



Figura 2 Axila esquerda antes (A) e depois (B) de oito semanas de tratamento. Diminuição das placas exulceradas e bolhas, com predomínio de hiperpigmentação residual ao final do tratamento.

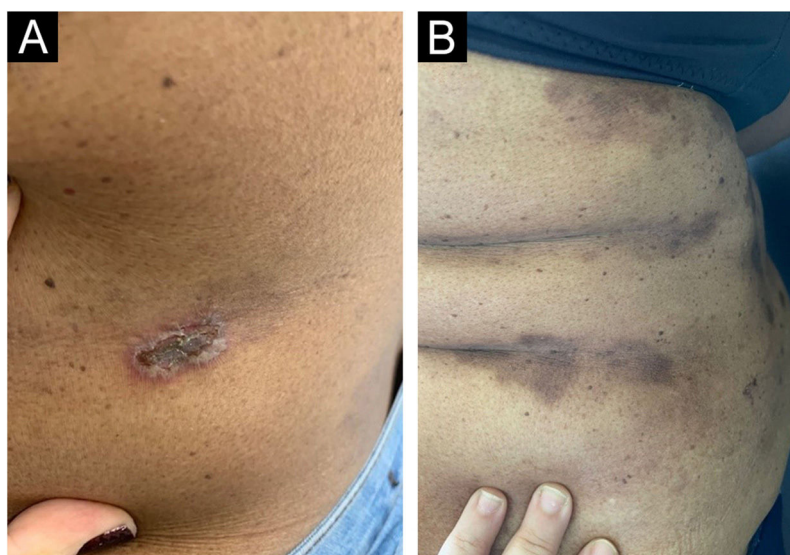


Figura 3 Abdome antes (A) e depois (B) de oito semanas de tratamento. Diminuição considerável das placas crostosas e bolhas, com predomínio de hiperpigmentação residual ao final do tratamento.

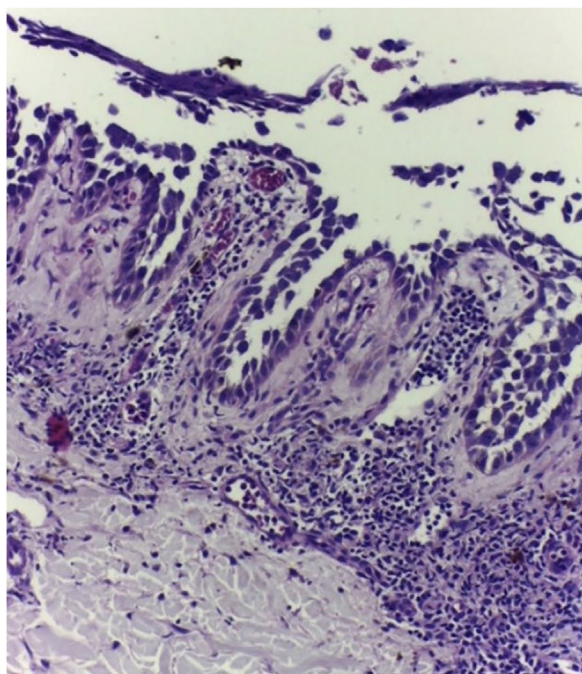


Figura 4 Queratinócitos acantolíticos em aspecto “parede de tijolos em ruínas” (Hematoxilina & eosina, 40 ×).

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Rogner DF, Lammer J, Zink A, Hamm H. Darier and Hailey-Hailey disease: update 2021. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2021;19:1478–501.
2. Silveira KS, Zac RI, Oliveira PJ, Neves DR, Barbosa VG, Café ME. Hailey-Hailey disease. Case for diagnosis. *An Bras Dermatol.* 2009;84:680–1.

3. Ben Lagha I, Ashack K, Khachemoune A. Hailey-Hailey disease: an update review with a focus on treatment data. *Am J Clin Dermatol.* 2020;21:49–68.
4. Bessa GR, Grazziotin TC, Manzoni AP, Weber MB, Bonamigo RR. Hailey-Hailey disease treatment with Botulinum toxin type A. *An Bras Dermatol.* 2010;85:717–22.
5. Kothapalli A, Caccetta T. Botulinum toxin type A for the first-line treatment of Hailey-Hailey disease. *Australas J Dermatol.* 2019;60:73–4.
6. Alzahrani N, Grossman-Kranseler J, Swali R, Fiumara K, Zancanaro P, Tying S, et al. Hailey-Hailey disease treated with dupilumab: case series. *Br J Dermatol.* 2021;185:680–2.
7. Micaroni M, Giacchetti G, Plebani R, Xiao GG, Federici L. ATP2C1 gene mutations in Hailey-Hailey disease and possible roles of SPCA1 isoforms in membrane trafficking. *Cell Death Dis.* 2016;7:e2259.

Maraya de Jesus Semblano Bittencourt ^{ID}*,
Pedro Carneiro Marinho ^{ID}, Thereza Christina Frade ^{ID},
Gabriela Athayde Amin ^{ID}, Lorena Silva de Carvalho ^{ID}
e Lívia Eloí Castro Santos ^{ID}

Departamento de Dermatologia, Centro Universitário do Estado do Pará, Belém, PA, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: marayabittencourt@hotmail.com
(M.J. Bittencourt).

Recebido em 18 de fevereiro de 2023; aceito em 17 de março de 2023

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.11.011>

2666-2752/ © 2023 Sociedade Brasileira de Dermatologia.
Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).