

# Morbus Hailey-Hailey

MUDr. Eliška Langerová

Dermatologická ambulance, Olomouc

Morbus Hailey-Hailey, benigní familiární pemfigus, je chronická autozomálně dominantní akantolytická genodermatóza charakterizovaná tvorbou plihých puchýřů a erozí v intertriginózních lokalizacích. V chronických lézích dochází ke tvorbě erytematózních plaků, vlhkých vegetací, bolestivých fisur a ložiska nepříjemně zapáchají. Průběh onemocnění je remitující, relabující, se zhoršením v letních měsících. Mezi provokační faktory vedoucí ke zhoršení onemocnění patří UV záření, mechanické dráždění, pocení, infekce, stres, hormonální změny. Postižení jsou nejčastěji lidé ve věku 30–40 let, bez predilekce rasy a pohlaví. Pozitivní rodinná anamnéza je až u 70 % pacientů. Defekt v genu ATP2C1 na 3. chromozomu je zodpovědný za dysregulaci Ca<sup>2+</sup> transportu v buňce s narušením keratinocytových vazeb s následnou akantolýzou v celé šíři epidermis s ojedinělým zachováním intaktních vazeb mezi keratinocyty, tvorbou suprabazálních štěrbin a s typickým histologickým obrazem podobajícím se rozpadající se cihlové zdi. V terapii využíváme lokální kortikosteroidy, antibiotika, antimykotika, kombinované preparáty, lokální imunomodulátory, celkově podáváme kortikosteroidy, antibiotika, antimykotika, antivirotika a tzv. DMARD's (disease-modifying antirheumatic drugs). Z fyzikálních metod doplňujeme terapii o laserové ošetření, aplikaci botulotoxinu, fototerapii, dermabrazi, chirurgické řešení. V následujícím kazuistickém sdělení jsou popsány 2 klinické případy pacientů léčených v naší ambulanci.

**Klíčová slova:** morbus Hailey-Hailey, genodermatóza, ATP2C1, akantolýza, relabující-remitující průběh.

## Morbus Hailey-Hailey

Morbus Hailey-Hailey, benign familiar pemfigus, is a chronic autosomal dominant acantholytic dermatosis, which is characterised by flaccid bullae in the intertriginous areas that rupture easily. In chronic lesions appear erythematous plaques, moist vegetations, painful fissures and lesions are malodorous. Disease has relapsing-remitting course, with worsening during the summer. Trigger factors are UV light, friction, sweating, infection, stress, hormonal changes. It affects mainly people in their 30's–40's, without sex or racial predominance. Positive family history is in 70 % of cases. Defect in ATP2C1 gene, localised at 3<sup>rd</sup> chromosome is responsible for dysregulation of Ca<sup>2+</sup> transport in cells, which influences keratinocytic adhesion, followed by acantholysis throughout the whole epidermis with formation of suprabasal clefting and with a typical histological picture of dilapidated brick wall. For treatment we use topical corticosteroids, antibiotics, antimycotics, combined topical treatment, local immunomodulators. Systemically we use corticosteroids, antibiotics, antimycotics, antivirotics and disease-modifying antirheumatic drugs. Patients can as well undergo laser therapy, phototherapy, botulotoxin A injections, dermabrasion and other surgical methods. In a following case report we present 2 cases of patients with Hailey-Hailey disease treated in our dermatological office.

**Key words:** Morbus Hailey-Hailey, genodermatosis, ATP2C1, acantholysis, relapsing-remitting course.

## DECLARATIONS:

### Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

### Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18<sup>th</sup> WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

### Conflict of interest and financial disclosures:

None.

### Funding/Support:

None.

Cit. zkr: Dermatol. praxi. 2024;18(1):39-43

<https://doi.org/10.36290/der.2024.006>

Článek přijat redakcí: 31. 10. 2023

Článek přijat k tisku: 16. 11. 2023

MUDr. Eliška Langerová

[eliska.langerova@gmail.com](mailto:eliska.langerova@gmail.com)