

PÊNFIGO FAMILIAR BENIGNO

Inês Alencar de Castro

É uma dermatose bolhosa hereditária autossômica dominante, descrita primeiramente pelos irmãos Hailey em 1939. É causada por mutação no gene ATP2C1 com expressividade variável. Caracteriza-se por surgimento de lesões vesiculosas, erosões, fissuras e placas eritematosas em áreas de dobras ou de atrito, após terceira e quarta décadas de vida. Podem ser pruriginosas ou dolorosas e com a evolução as lesões de dobras podem se tornar hipertróficas e fétidas. As lesões podem ser induzidas ou exacerbadas por exposição ao sol, sudorese, fricção ou infecção, mantendo um curso flutuante de exacerbações e remissões com intervalos variáveis de tempo.

O diagnóstico diferencial é com infecções por bactérias, fungos ou vírus, além de doença de Darier, eczemas e pênfigo vulgar. A histologia é característica com perda de contato entre os queratinócitos, dando aspecto à epiderme de parede de tijolos dilapidados.

A foto é da região inguinal direita de paciente feminina de 62 anos, que apresenta lesões recidivantes em axilas, regiões inguinais e inframamárias desde os 35 anos, com espaçamento dos surtos nos últimos anos. Relata quadro semelhante em familiares.

Revista HCPA. 2012;32(2):235

Serviço de Dermatologia,
Santa Casa de Misericórdia de
Porto Alegre.

Contato:

Inês Alencar de Castro
inesdecastro5@gmail.com
Porto Alegre, RS, Brasil



Figura 1 - Dermatose bolhosa em região inguinal.