

Maladie de Hailey hailey et la gentamicine topique

El harrane hajar, résidente en dermatologie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis ,Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- M. Ben Slimane, F. El Aoufir, K. Jaber, MR. Dhaoui, dermatologie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis ,Tunisie
- W. Helali, Médecine interne, Hôpital des Forces de Sécurité Intérieure de La Marsa, Marsa, Tunisie

Introduction :

La maladie de Hailey-Hailey (HHD) est une génodermatose rare, causée par une mutation du gène ATP2C1, perturbant la régulation du calcium intracellulaire et entraînant une fragilité épidermique. Bien que les mécanismes moléculaires de la maladie soient de mieux en mieux compris, sa prise en charge reste difficile faute de traitements spécifiques et d'essais cliniques contrôlés.

Observation :

- **Patiente** : Femme de 64 ans
 - Antécédents** :
 - Hypertension artérielle
 - Dyslipidémie
 - Diabète de type 2
 - Psoriasis traité par dermocorticoïdes
 - Motif de consultation** :
 - Intertrigo érosif des grands plis (**figure 1**)
 - Présence de rhagades (**figure 2/3**)
 - Diagnostic** :
 - Biopsie cutanée confirmant une maladie de Hailey-Hailey (MHH)
 - Traitements antérieurs** :
 - Dermocorticoïdes → amélioration partielle
 - Photothérapie → réponse incomplète
 - Doxycycline → efficacité limitée
 - Traitement actuel** :
 - Gentamicine topique + photothérapie**
 - Résultat** : Cicatrisation quasi-totale des lésions en **10 jours**



Discussion :

- **Mécanisme d'action des aminosides** :
 - La gentamicine topique induit un "readthrough" traductionnel
 - Contourne les **mutations non-sens** responsables de la MHH
 - Permet la synthèse de protéines fonctionnelles malgré le codon stop prématuré
- **Données cliniques** :
 - Études sur petits effectifs montrant une **efficacité rapide**
 - Résolution complète des lésions en **7 à 10 jours** avec gentamicine 0.1%
 - Résultats reproductibles dans plusieurs observations
- **Combinaisons thérapeutiques** :
 - Synergie démontrée avec **dermocorticoïdes**
 - Potentialisation de l'effet anti-inflammatoire
 - Photothérapie comme adjuvant possible
- **Avantages du traitement** :
 - Ciblage moléculaire précis
 - Application topique → moindre risque systémique
 - Effets secondaires locaux minimes

Conclusion :

La gentamicine topique représente une option thérapeutique prometteuse dans la prise en charge de la maladie de Hailey-Hailey (HHD), en particulier chez les patients porteurs de mutations non-sens entraînant un codon stop prématuré. Son utilisation ciblée, en fonction du profil génétique du patient, ouvre de nouvelles perspectives pour une prise en charge plus personnalisée de cette maladie chronique et invalidante.

