CASO CINICO PATOLOGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA
Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Dermatosis intertriginosa crónica de aparición tardía: Pénfigo de Hailey-Hailey

CHRONIC LATE-ONSET INTERTRIGINOUS DERMATITIS: HAILEY-HAILEY'S PEMPHIGUS

Ene - Mar 2017 | Vol. 98 N°1

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2017; 98 (1): 31 – 36
Publicado en línea 2017, Marzo / Published online March 2017.
Dermatosis intertriginosa crónica de aparición tardía: pénfigo de Hailey-Hailey

Autores | Contacto

F Terc Telias *, E Meza Fabia **, L Segovia González * y F Chávez Rojas ******

*** Residente Dermatología. Universidad de Santiago de Chile. Hospital El Pino.**
**** Interna de Medicina. Universidad de Santiago de Chile.**
***** Anátomo-Patólogo. Hospital Barros Luco Trudeau. Santiago de Chile.**
****** Dermatólogo. Anátomo-Patólogo. Universidad de Santiago de Chile. Hospital El Pino.**

Departamento de Dermatología. Hospital CRS El Pino. Av. Padre Hurtado 13560. San Bernardo. Santiago de Chile. Fax:

E-mail: florencia.terc@gmail.com

Los autores de este trabajo declaran no poseer conflictos de interés.

Recibido: 14.11.2016
Aceptado para su Publicación: 13.02.2017

RESUMEN

El pénfigo familiar benigno o enfermedad de Hailey Hailey, es una genodermatosis vesico-ampollar autosómica dominante, con penetrancia incompleta y expresividad variable de presentación infrecuente. Se presenta el caso de un paciente con un cuadro de cinco años de evolución, caracterizado por lesiones vesiculares intertriginosas, de olor desagradable, con mala respuesta al tratamiento tópico con antifúngicos y corticoides. Se realiza biopsia de piel compatible con pénfigo de Hailey Hailey, el que fue manejado con antibióticoterapia y corticoides sistémicos, evolucionando favorablemente.

PALABRAS CLAVES

genodermatosis, pénfigo familiar benigno, enfermedad de Hailey Hailey, intertrigo.

SUMMARY

The benign familial pemphigus or Hailey Hailey´s disease is a rare autosomal dominant disorder. We present the clinical case of a patient with a five years history, characterized by vesicular intertriginous malodorous lesions with poor response to topical antifungal therapy. Skin biopsy it was compatible with Hailey Hailey´s disease which was managed with antibiotic therapy and systemic corticosteroids. The patient evolved favorably.

KEY WORDS

genodermatosis, benign familial pemphigus, Hailey Hailey's disease, intertrigo.

INTRODUCCIÓN

El pénfigo familiar benigno o enfermedad de Hailey-Hailey, es una genodermatosis ampollar autosómica dominante infrecuente, originada por mutaciones múltiples en el gen ATP2C1 en el brazo largo del cromosoma 3, que altera el complejo tonofilamento-desmosoma-queratina provocando bulas intraepidérmicas y una marcada acantólisis [1]. Histológicamente, presenta ampollas intraepidérmicas y células basales en lápidas de cementerio [2]. Clínicamente se caracteriza por brotes recurrentes de: vesículas, ampollas, costras y erosiones en áreas intertriginosas con signo de Nikolsky negativo. Presenta una aparición tardía (entre los 20 y 40 años) y tiene un carácter crónico, recidivante y refractario a tratamientos, siendo efectivo generalmente con combinaciones de corticoides y antibióticos tópicos [3]. El diagnóstico de certeza es por biopsia y entre los diagnósticos diferenciales de esta entidad, tenemos: el intertrigo candidiásico, pénfigo vegetante, enfermedad de Darier y psoriasis invertida [4].

CASO CLÍNICO

Hombre, de 70 años con antecedentes de cáncer de colon operado hace veinte años e hipertensión arterial esencial. Presenta aparición recurrente de lesiones eritematosas erosionadas, costrosas y malolientes en ingle, axilas y tronco, de cinco años de evolución (Figs 1 y 2), recibiendo tratamiento con antifúngicos y corticoides tópicos sin respuesta. Se sospecha de Hailey-Hailey, por lo que se le realiza una biopsia que muestra hendidura suprabasal del epitelio, con queratinocitos acantolíticos compatibles con pénfigo de Hailey-Hailey (Figs 3 y 4). Se inicia tratamiento con cefadroxilo por siete días y prednisona 40 mg diarios durante diez días, disminuyendo progresivamente hasta dosis de mantención de 15 mg diarios, con buena respuesta.

Fig. 1: Lesiones eritematosas erosionadas, costrosas y malolientes en espalda

Fig. 2: compromiso axilar.

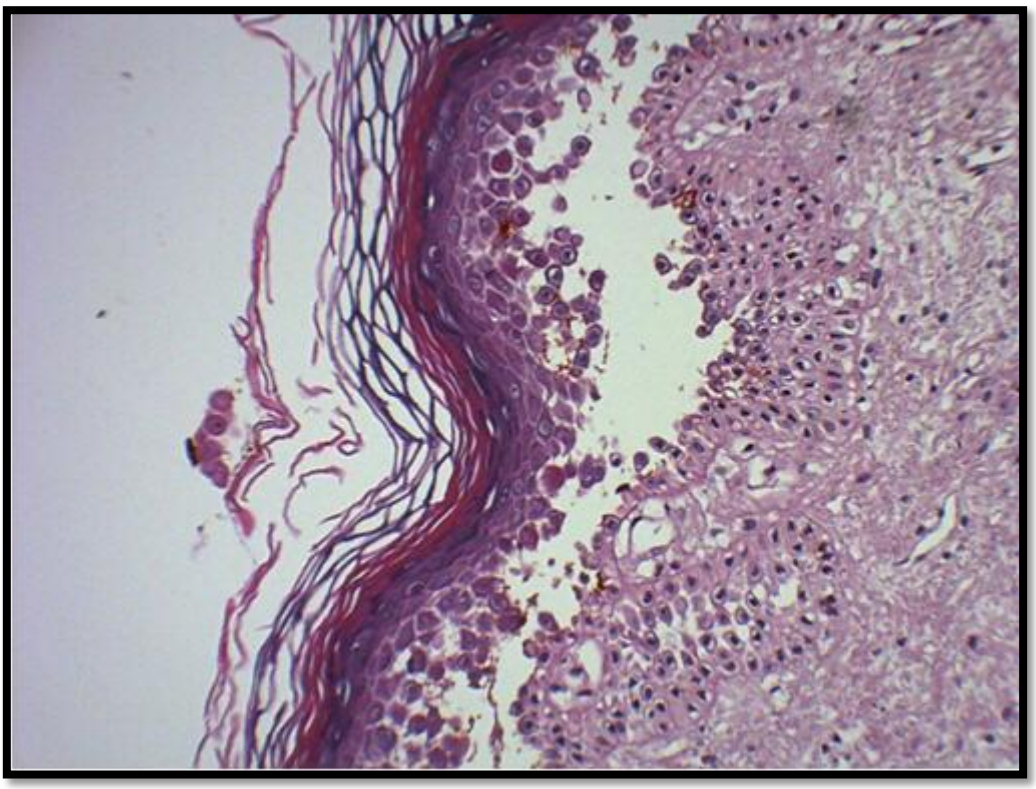

Fig 3: piel con aumento 40X. Se aprecia plano de clivaje acantolítico a nivel suprabasal, con imagen en “lápidas de cementerio” de los queratinocitos de la base ampollar.

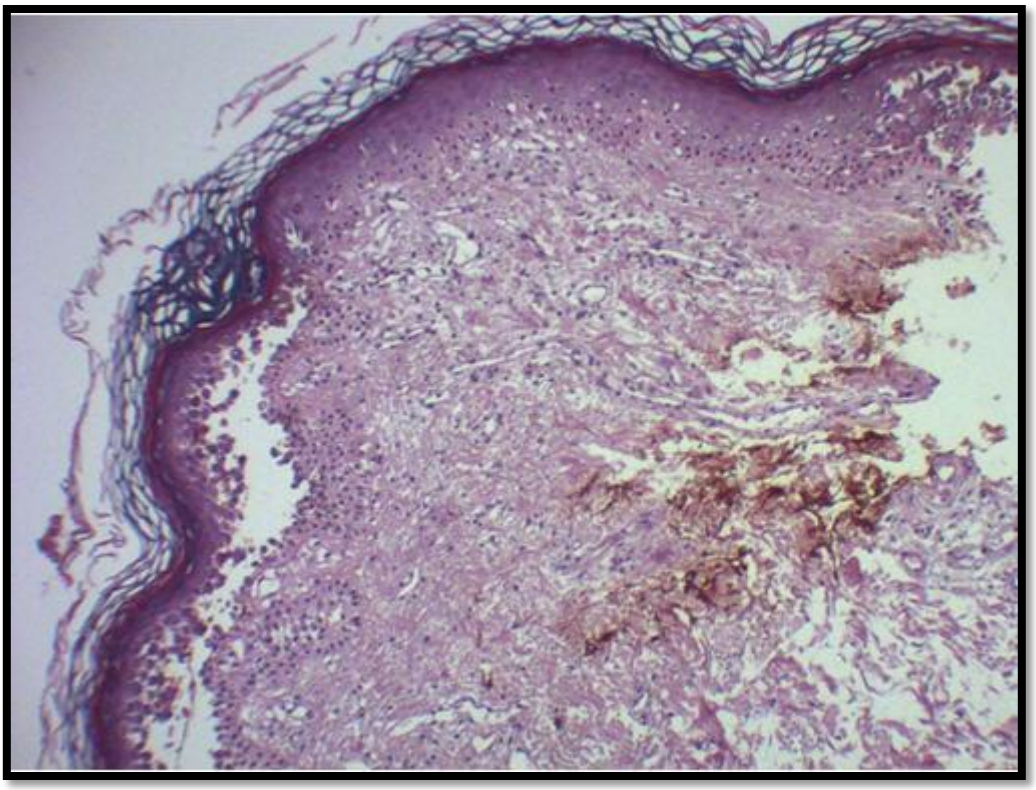

Fig 4: piel con aumento 4X. Se observa alternancia de zonas de clivaje intraepidérmico y zonas epidérmicas sin compromiso acantolítico. Hiperortoqueratosis epitelial.

COMENTARIO

La enfermedad de Hailey-Hailey es un trastorno infrecuente de manifestación tardía, ante factores desencadenantes. La prevalencia es desconocida debido a que muchos pacientes carecen de un diagnóstico preciso o no buscan tratamiento, afectando de manera importante su calidad de vida. En el caso de nuestro paciente, hubo una presentación más tardía de la habitual, probablemente por la falta de sospecha diagnóstica. Es importante tener presente que la enfermedad de Hailey-Hailey es de carácter crónico recidivante y no presenta un tratamiento estandarizado [5]. Se asocia frecuentemente a infecciones cutáneas, por lo que a su manejo, debe asociarse un antimicrobiano. Actualmente, el tratamiento más eficaz consiste en la combinación de corticoides y antibióticos tópicos, destacando la mezcla de betametasona con gentamicina [6]. En nuestro caso, se indicó tratamiento con cefadroxilo oral y prednisona en dosis bajas de mantención, evolucionando con escasas lesiones.

CONCLUSIÓN

Frente a un cuadro de lesiones ampollares erosivas costrosas rezumantes, de mal olor, ubicadas en pliegues y áreas seborreicas debe plantearse la enfermedad de Hailey-Hailey como diagnóstico diferencial de dermatosis intertriginosas.

REFERENCIAS

1. Engin B, Kutlubay Z, Celik U, Serdaroglu S, Tuzun Y. Hailey-Hailey disease: A fold (intertriginous) dermatosis. Clin Dermatol 2015; 33: 452-455.

2. Le Saché-de Peufeilhox L, Raynaud E, Bouchardeau A, Fraitag S, Bodemer C. Familial benign chronic pemphigus and doxycycline: a review of 6 cases. JEADV 2014; 28: 370-373.

3. Burge SM. Hailey-Hailey disease: The clinical features, response to treatment and prognosis. Br J Dermatol 1992; 126: 275-282.

4. Tchernev G, Cardoso J. Familial benign pemphigus (Hailey-Hailey Disease): use of topical immunomodulators as a modern treatment option. Rev Med Chile 2011; 139: 633-637.

5. Nanda K, Saldanha CS y col. Hailey-Hailey disease responding to thalidomide. Indian J Dermatol 2014; 59: 190-192.

6. Morrel MD. Hailey-Hailey disease (Benign familial pemphigus). In UpToDate [Internet]. [Citado el 27 de Septiembre de 2016). Disponible en: http://www.uptodate.com/contents//hailey-hailey-disease-beningn-familial-pemphigus.