

ENFERMEDAD DE HAILEY-HAILEY: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. González Cobos¹, M. Koljanin Matta¹, G. Aedo²

1. Interna 6to año, Universidad de Santiago de Chile

2. Interna 6to año, Universidad de Santiago de Chile

3. Médico cirujano, Universidad de Chile; Becado Dermatología: Hospital El Pino, Universidad de Santiago de Chile

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hailey-Hailey o pénfigo benigno familiar es una genodermatosis autosómica dominante, que afecta la producción y el funcionamiento de las proteínas desmosomales ocasionando acantolisis a nivel epidérmico⁴. Debuta entre la segunda y tercera década de vida y se manifiesta con ampollas intraepidérmicas, en áreas de flexión¹. Son dolorosas, erosionan, se maceran e infectan. Es una afección crónica y recurrente, con opciones terapéuticas limitadas¹.

CASO CLÍNICO

Paciente de 33 años, sexo masculino, sin antecedentes mórbidos consulta por historia de 3 años de evolución de lesiones papulares eritematovioláceas confluentes, pruriginosas en cuero cabelludo, frente, zonas laterales del cuello, axilas, pliegues inguinales y escroto. Refiere en ocasiones mal olor y múltiples tratamientos con antibióticos y antimicóticos. Examen físico: presencia de pápulas y placas eritematosas, erosionadas y costrosas. Algunas de borde circinado y descamativo ubicadas en zonas mencionadas (foto 1).



FOTO 1. Imagen que evidencia lesiones papulares eritematovioláceas confluentes en cuello, axilas, cuero cabelludo y zona inguino-escrotal.

Laboratorio básico sin alteraciones, biopsia destaca acantolisis de todo el espesor epidérmico, con papilas dérmicas que se introducen en zona acantolítica revestida por monocapa de células basales. Abundantes células disqueratósicas y en dermis infiltrado inflamatorio (foto 2).

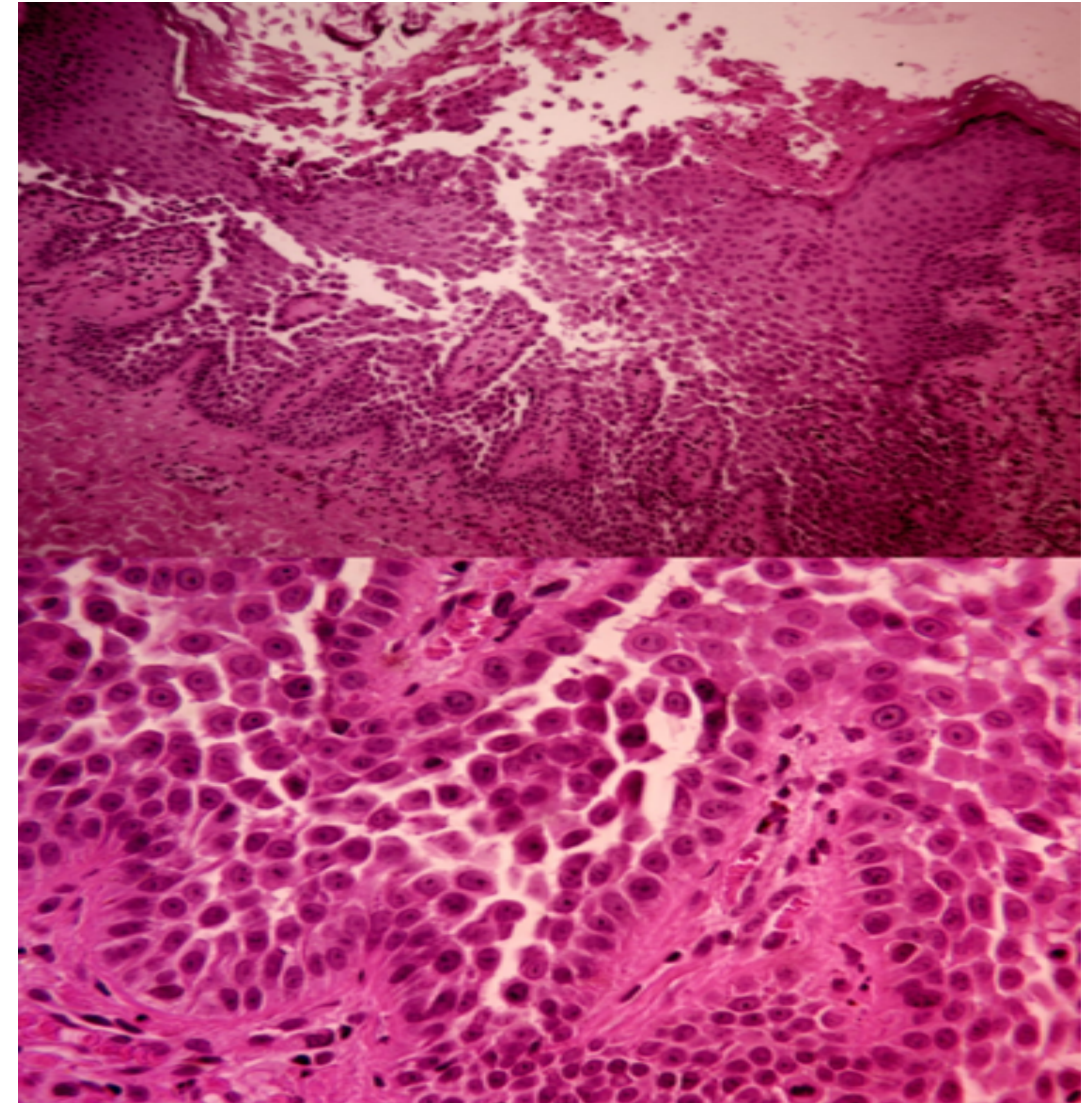


FOTO 2. Foto de arriba 40x. Foto de abajo 4 x. Imagen histológica que evidencia acantolisis de todo el espesor epidérmico, con papilas dérmicas que se introducen a la zona acantolítica, revestida por monocapa de células basales. Hay abundantes células disqueratósicas y en dermis, infiltrado inflamatorio linfocitaria, neutrofílico y eosinofílico.

PREGUNTA CLÍNICA

¿El tratamiento antibiótico sistémico profiláctico tiene utilidad en prevenir complicaciones en nuestro paciente con enfermedad de Hailey-Hailey?

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La enfermedad de Hailey-Hailey se caracteriza por la aparición de vesículas frágiles que dejan lesiones papulares, erosivas, costras e hiperpigmentación residual. Su diagnóstico diferencial intertrigo, candidiasis, dermatitis irritativa, psoriasis invertida, pénfigo, penfigoide vegetante y enfermedad de Darier². La sospecha diagnóstica y biopsia son cruciales. El manejo se basa en el control de factores agravantes: disminución del peso corporal, roce y humedad, manejo de infecciones secundarias e inflamación¹⁻³. En caso de exacerbaciones frecuentes se recomienda el uso de antibióticos sistémicos¹, pero la literatura no describe su utilidad profiláctica. Entonces no debiéramos utilizar antibióticos sistémicos para prevenir complicaciones en pacientes con enfermedad de Hailey-Hailey, puesto que la evidencia no lo respalda.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dean Morrell. Hailey-Hailey disease (benign familial pemphigus): Uptodate. North Carolina. Jennifer L. Hand. Uptodate: 2019 [Actualizado 14 de octubre de 2019; acceso 25 de Agosto de 2020] disponible en: https://www.uptodate-com.ezproxy.usach.cl/contents/hailey-hailey-disease-benign-familial-pemphigus?search=hailey%20hailey%20disease&source=search_result&selectedTitle=1~14&usage_type=default&display_rank=1
2. Daniel Holth. Darier disease: Uptodate. Lausanne. Jennifer L Hand. Uptodate: 2019 [Actualizado 1 de agosto de 2019; acceso 25 de Agosto de 2020] disponible en: https://www.uptodate-com.ezproxy.usach.cl/contents/darier-disease?search=hailey%20hailey&topicRef=15463&source=see_link
3. Burge SM. Hailey-Hailey disease: the clinical features, response to treatment and prognosis: PubMed. Oxford. PubMed: 1992 [Actualizado s.f; Acceso 7 de noviembre 2020]. Hailey-Hailey disease: the clinical features, response to treatment and prognosis.pdf (1554604)
4. Ronni Wolf, Oumesh Youssef Oumesh: Intertriginous eruption. Elsevier: 2011 [Actualizado s.f; Acceso 7 de noviembre 2020] disponible en: Intertriginous eruption.pdf (21396557)