

# Tóxina Botulínica en Pénfigo Familiar Benigno: A propósito de un caso.

Natacha Quezada G, Pedro Jaramillo Z, Luis Mondaca C.

Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile..

El Pénfigo Familiar Benigno o Enfermedad de Hailey Hailey es una enfermedad ampollar hereditaria, autosómica dominante con mutación en gen ATP2C1 localizado en el cromosoma 3q21-24. Este gen codifica una proteína ATPasa (hSPCA1 o human secretory pathway Ca-Mg ATPasa) asociada a canales de calcio y magnesio del aparato de Golgi, las que al alterarse junto con factores epigenéticos conducen a la pérdida de la integridad celular epidérmica a nivel de hemidesmosomas o acantólisis.

La incidencia del Pénfigo Familiar Benigno es de 1:50000, manifestándose habitualmente después de los 10 años y antes de la 3ª a 4ª década de la vida. Clínicamente se caracteriza por afectar zonas flexurales, produciendo vesículas, erosiones, pústulas y placas eritematosas que pueden ser escamosas, erosivas o vegetantes. El compromiso mucoso es extremadamente infrecuente. Las lesiones suelen ser gatilladas por el sudor, calor, traumas mecánicos, infecciones y UVB<sup>1,2</sup>.

Debido a la refractariedad de las lesiones, múltiples tratamientos tópicos y sistémicos se han descrito en la literatura para esta patología, enfocados principalmente a controlar los brotes de la enfermedad, minimizando los factores agravantes de esta afección, como por ejemplo la hiperhidrosis<sup>3,4</sup>.

La toxina botulínica tipo A es utilizada desde hace varios años con fines cosméticos y no cosméticos. Dentro de estos últimos es ampliamente conocida su utilización en el tratamiento de la hiperhidrosis localizada<sup>5-7</sup>.

En la última década, algunos autores (Lapierre<sup>8</sup>, en el 2001 Konrad<sup>9</sup> y en el 2008 Koeyers<sup>10</sup>) han planteado el uso de la toxina botulínica tipo A como coadyuvante en la terapia de Pénfigo Familiar Benigno Crónico, pensando en el control de la hiperhidrosis como un elemento contribuyente a la persistencia y agravamiento de las lesiones.

Presentamos el caso de un paciente sexo masculino de 51 años de edad, sin antecedentes mórbidos de importancia, portador de Pénfigo Familiar Benigno desde los 20 años de edad, con estudio histopatológico compatible. Al examen físico

presentaba placas erosivas vegetantes y fisuras profundas en axilas y zona inguinal, asociado a una marcada impotencia funcional y limitando en forma importante la abducción de sus extremidades superiores. El paciente realizó varias terapias (corticoides, antibióticos tópicos, tacrolimus 0,03% y 0,1% y acitretín 25 mg/día) sin lograr una respuesta clínica satisfactoria.

Debido a la intensidad de las lesiones y refractariedad a tratamientos convencionales, se opta por la aplicación de toxina botulínica A con la técnica de mesoterapia 1 o 2 U por punto con un total de 50U por axila, obteniéndose una respuesta clínica favorable en las axilas, pero sin una resolución completa de la lesión a pesar de tener parte de la piel sana en área central. Es importante destacar la recuperación funcional y el retorno del paciente a las actividades de la vida diaria posterior al uso de la toxina.

En la literatura existen aproximadamente 12 casos publicados de pacientes con Hailey Hailey tratados con toxina botulínica en la zona axilar e inguinal. En ellos se describe una buena respuesta clínica con inyecciones periódicas de toxina botulínica, consiguiendo el control satisfactorio de la actividad de la enfermedad.

Al no existir tratamientos estandarizados, consensos o pautas para el manejo del Pénfigo Familiar Benigno, nos parece de gran importancia la comunicación del presente caso, en el cual el uso de toxina botulínica permitió una mejoría significativamente mayor a la obtenida con tratamientos convencionales<sup>11</sup>.

**Correspondencia:** Natacha Quezada G.

**Correo electrónico:** natachaq@yahoo.es



**Figura 1**

Axila derecha antes del tratamiento.  
En discreta flexión por incapacidad.



**Figura 2**

Axila derecha un mes después de la aplicación de 50U  
de TB tipo A; observe el centro con piel sana.

## Referencias bibliográficas

1. Szigeti R, Kellermayer R. Autosomal Dominant Calcium ATPase disorders. *J of Invest Dermatol.* 2006; 126(11):2370-2376.
2. Mashiko M, Akiyama M, Tsuji-Abe, Shimizu H. Bacterial infection-induced generalized Hailey-Hailey disease successfully treated by etretinate. *Clinical and Experimental Dermatology.* 2005; 31(1):57-59.
3. Hurd DS, Johnston C, Bevins A. A case report of Hailey-Hailey disease treated with alefacept (Amevive). *Br J Dermatol.* 2008; 158(2):399-401.
4. Hallett M. How does botulinum toxin work? *Ann Neurol.* 2000; 48(1):7-8.
5. Tamura B, Cucé L. Comparação da resposta imunológica à toxina botulínica tipo a na pele antes e após o tratamento da hiperidrose axilar. *Surgical & Cosmetic Dermatology* 2009; 1(4):151-157.
6. Feily A, Fallahi H, Zandian D, Kalantar H. A succinct review of botulinum toxin in dermatology; update of cosmetic and non cosmetic use. *Journal of Cosmetic Dermatology.* 2011; 10(1):58-67.
7. Tamura BM, Cucé LC, Souza RL, Levites J. Plantar Hyperhidrosis and pitted keratolysis treated with botulinum toxin injection. *Dermatol Surg.* 2004; 30(12):1510-1504.
8. Lapiere JC, Hirsch A, Gordon KB, Cook B, Montalvo A. Botulinum toxin type A for the treatment of axillary Hailey-Hailey disease *Dermatol Surgery.* 2000; 26(4):371-374.
9. Konrad H, Karamfilov T, Wollina U. Intracutaneous botulinum toxin A versus ablative therapy of Hailey-Hailey disease - a case report. *J Cosmet Laser Ther.* 2001; 3(4):181-184.
10. Koeijers WJ, Van der Geer S, Krekels G. Botulinum toxin type A as an adjuvant treatment modality for extensive Hailey-Hailey disease. *J Dermatol Treat.* 2008; 19(4):251-254.
11. López-Ferrer A, Alomar A. Botulinum toxin a for the treatment of familial benign pemphigus. *Actas Dermosifiliogr.* 2012; 103(6):532-535.