

EXACERBACIÓN ENFERMEDAD DE HAILEY HAILEY

Jimena Cantero Piñeiro, Aránzazu Herráez Moreta, María del Mar Ramírez Mena, Javier García Santos, Pluvio Coronado Martín, Miguel Ángel Herraiz Martínez.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hailey Hailey es una genodermatosis que afecta a la adhesión de los queratinocitos. Está producida por la mutación en el gen ATP2C1, que se hereda de manera autosómica dominante o puede estar producida por mutaciones de novo. Se suele presentar como placas simétricas, con erosiones y engrosamiento en la zona de los pliegues cutáneos.

CASO CLÍNICO

Paciente de 53 años sin antecedentes de interés, nuligesta. Diagnosticada en 2016 de Enfermedad de Hailey-Hailey.

- La paciente comenzó con lesiones ampollosas en región vulvar e inguinal en 2015, consultando en el servicio de dermatología.
- La lesión se biopsió en 2016.

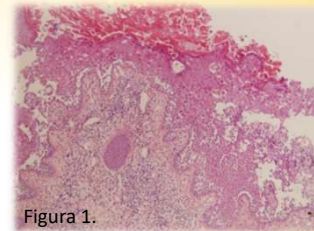


Figura 1.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Fragmentos de piel revestidos por una epidermis de aspecto normal, en continuidad con una capa moderadamente gruesa de queratina hojaldrada, y que en el centro del fragmento muestra una marcada acantolisis, fundamentalmente basal y focalmente en capas medias de epitelio. Se observan vesículas intraepidérmicas y abundantes células disqueratósicas en capas altas del estrato de malpighiano, en continuidad con una capa córnea marcadamente engrosada. Dermis superficial con marcado inflamatorio crónico. La imagen histológica corresponde a una dermatosis marcadamente acantolítica, compatible con una Enfermedad de Hailey Hailey. Figura 1.

La paciente recibió tratamiento hasta septiembre de 2017 con sesiones de láser de CO₂, presentando buena evolución.

EXACERBACIÓN 10/09/17

Acude a urgencias por ardor, prurito y discomfort en zona genital.

Exploración: genitales externos muy inflamados, con lesiones erosivas/descamativas que afectan a los labios mayores, ingles y región perianal. Muy dolorosas a la exploración. Algunas lesiones presentan un punteado hemorrágico. Figura 2.

EN URGENCIAS SE ADMINISTRA PREDNISONA 40MG INTRAMUSCULAR.

La paciente es vista en consulta de dermatología esa misma semana, donde se pauta tratamiento con prednisona oral en pauta descendente.

LA PACIENTE ES VISTA EN CONSULTA DE PATOLOGÍA VULVOCERVICAL A LAS DOS SEMANAS DEL EPISODIO, PRESENTANDO IMPORTANTE MEJORÍA DE LAS LESIONES. Figuras 3 y 4.



Figura 2. Imagen de la paciente el 10/09/17



Figura 3.

Figura 4.

DISCUSIÓN

- En el curso clínico de esta enfermedad encontramos remisiones y exacerbaciones con impacto en la calidad de vida.
- Cuando cede la inflamación, persiste una hiperpigmentación postinflamatoria de manera frecuente.
- Factores agravantes de la clínica son: sudoración, fricción, radiación ultravioleta e infección cutánea.
- El diagnóstico en estos casos puede sospecharse por la clínica, ante la presencia de lesiones erosivas maceradas en las zonas de los pliegues, sin lesiones satélite asociadas.
- Para confirmar el diagnóstico es necesaria una biopsia para estudio histológico e inmunofluorescencia directa.
- En el diagnóstico diferencial de estas lesiones debemos incluir: Enfermedad de Darier, Enfermedad de Gali Gali, pénfigo, dermatitis seborreica, psoriasis invertida, intertrigo, eritrasma, paraqueratosis granular.
- No existe un tratamiento específico.
- El tratamiento de esta enfermedad consiste en el control de las exacerbaciones, infecciones secundarias e inflamación.
- Entre los tratamientos más empleados está el uso de corticoides tópicos y sistémicos.
- Recientemente se está incluyendo la terapia destructiva con láser.
- Los beneficios a largo plazo del tratamiento médico, escisional o destructivo de la Enfermedad de Hailey Hailey no están claros y son frecuentes las recurrencias.