



Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



424/2141 - ENFERMEDAD DE HAILEY-HAILEY

C. Vizuite Gala¹, E. Torres Santos², C. Santiago Martínez² y C. Bermejo Navarro¹

¹Médico de Familia. CAP Montclar. Sant Boi de Llobregat. Barcelona. ²Médico de Familia. ABS Montclar. Sant Boi de Llobregat. Barcelona.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 60 años de edad sin antecedentes patológicos de interés que presenta cuadro de placas eritematosas erosionadas y maceradas en axilas, ingles y escroto, cursa a brotes sin llegar a desaparecer, en la fase aguda produce dolor, escozor e incluso feto, con aparición de vesículas y ampollas. El cuadro se inició a los 18 años con lesiones esporádicas, fue diagnosticado de eccema, micosis y recibió varios tratamientos locales con corticoterapia y antimicóticos. A los 41 años se confirmó el diagnóstico de la enfermedad mediante biopsia. La evolución ha sido desfavorable con crisis cada vez más intensas y frecuentes. Los tratamientos recibidos son: corticoide con antibiótico tópico e infiltraciones de toxina botulínica, en ambos tratamientos la remisión de los síntomas fue temporal.

Exploración y pruebas complementarias: Analítica sin datos de interés. Anatomía patológica: Disqueratosis acantolítica.

Orientación diagnóstica: Pénfigo familiar benigno o enfermedad de Hailey-Hailey.

Diagnóstico diferencial: Eccema. Micosis.

Comentario final: La enfermedad de Hailey-Hailey es una genodermatosis rara de herencia autosómica dominante, su evolución es crónica y se caracteriza por afectar a áreas de pliegues con sintomatología semejante a intertrigos de otras etiologías lo que retrasa el diagnóstico, aunque el pronóstico es benigno, la cronicidad, la evolución tórpida, así como los síntomas que ocasiona, dolor y fetidez, suele afectar a la calidad de vida de los pacientes. En el caso de nuestro paciente están afectados sus dos hijos con lesiones y evolución semejante con diagnóstico de confirmación de la enfermedad y su padre presentó un cuadro semejante que no se llegó a diagnosticar. Hasta la fecha no existe un tratamiento totalmente efectivo, corticoides tópicos, antibióticos sistémicos, toxina botulínica, todos logran mejorías temporales según el paciente, el tratamiento con láser de dióxido de carbono ha logrado remisiones más prolongadas. En nuestro paciente este ha sido el último tratamiento que ha recibido con muy buen resultado hasta el momento.

Bibliografía

1. López V, Castaño B, Litvach D. Enfermedad de Hailey-Hailey: una serie de tres casos. Med Cutan Iber Lat Am. 2017;45 14-7.

2. Fandiño M, Moreno H, Jaled M. Pénfigo Crónico Familiar Benigno, Comunicación de cuatro casos. Arch Argent Dermatol. 2013;63;244-50.

Palabras clave: Genodermatosis. Pénfigo.