

¿SABE USTED EL DIAGNOSTICO?

LESIONES ERITEMATO-COSTROSAS EN EL CUELLO

Mesa Cock, Jairo

HISTORIA CLINICA

Mujer de 56 años, quien, desde hace 40 años, ha presentado periódicamente lesiones en el cuello, consistentes en áreas eritematosas, pruriginosas, que se recubren de escamo costras, de color piel (foto 1); las lesiones se mejoran con tópicos diversos o espontáneamente, pero vuelven a aparecer en los mismos sitios o en otras zonas del cuello, con las mismas características y algunas veces más extensas (1 a 10 cm.), con aspecto serpiginoso. Consultó durante todos esos años en diferentes sitios, incluso a dermatólogos, y en su historia aparecen consignados varios diagnósticos, pero sólo en Diciembre de 1991 se sospechó su verdadera enfermedad y se le realizó la biopsia que nunca se le había indicado (foto 2).



Fig. No. 1. Caso actual. Cara lateral del cuello. Zonas escamo costrosas situadas en una base eritematosa, recurrentes, bastante pruriginosas.

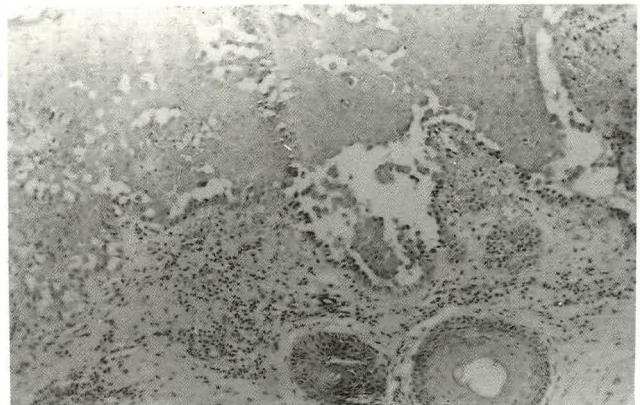


Fig. No. 2. Histología. Tomada de una zona característica de las lesiones.

¿Cuáles son las posibilidades diagnósticas?

Ver comentarios página siguiente

COMENTARIOS

La paciente manifestó que lesiones similares, le aparecían en la misma forma en las axilas y en las ingles y al averiguar su historia familiar, se aclaró que el mismo problema sabe que lo sufren: su madre, 2 de sus hermanos, 3 de sus hijos (Foto No. 3) y una sobrina; tuvo 22 hermanos de muchos de los cuales desconoce su estado de salud. En los afectados, la enfermedad siempre empezó a manifestarse en la adolescencia.

La histología de la piel mostró una ampolla suprabasal, con acantolisis, vellosidades y cuerpos redondos.

Diagnóstico: Pénfigo Familiar Benigno Crónico (Enfermedad de Hailey-Hailey).

El Pénfigo Familiar Benigno Crónico es una enfermedad hereditaria autosómica dominante, descrita en 1939 por los hermanos Hailey, ha sido clasificada como una genodermatosis, en la que se obtiene historia familiar por lo menos en las dos terceras partes de los pacientes.

Se caracteriza por una erupción recurrente y localizada, de pequeñas vesículas en una base eritematosa y que por extensión periférica, pueden adoptar una configuración circinada. Aparece preferentemente en áreas intertriginosas, en especial axilas, ingles y cuello y lesiones típicas en cara, cuero cabelludo, tronco, e interglúteas. La erosión, maceración y piodermias secundarias ocurren con frecuencia.

Se ha reportado compromiso de mucosas, labios mayores y esófago.



Fig. No. 3. Lesión en la nuca de uno de los hijos de la enferma, con las mismas características evolutivas y morfológicas de las de ella.

Diferentes enfermedades infecciosas (bacterianas, micóticas, etc.), los rayos ultravioleta (fenómeno isomórfico), el trauma físico (fricción), el calor y la humedad excesivos, o contactantes tópicos, desencadenan las lesiones.

El prurito y una sensación urente son comunes y el signo de Nikolsky es generalmente positivo alrededor de las lesiones.

Se conoce la remisión espontánea.

La histopatología (como lo apoya el presente caso), es determinante en el diagnóstico¹. Se caracteriza tempranamente, por la formación de "lagunas" suprabasales, como en la enfermedad de Darier, pero las lesiones desarrolladas son vesículas y aun ampollas suprabasales, en las que hacen protrusión las papilas dérmicas ("vellosidades"), cubiertas por una capa basal; hay acantolisis de muchas de las células epidérmicas, con la apariencia de una "pared de ladrillos derrumbada", debido a que la separación entre las células puede ser sólo discreta y las hace ver sueltas, pero cercanas unas a otras. El área supravesicular puede presentar granulosis, hiperqueratosis y paraqueratosis. En la dermis, es posible observar una papilomatosis y un infiltrado moderado de linfocitos, monocitos y polimorfonucleares alrededor de vasos dilatados y en las papilas dérmicas. Algunas células epidérmicas se queratinizan prematuramente y forman granos y cuerpos redondos, muy similares a los que se ven en la enfermedad de Darier, y que se pudieron observar en la histología del caso actual.

La causa de la acantolisis² no está definida. Las investigaciones han llevado a creer que es debida a la pérdida del contacto celular en los desmosomas y al desprendimiento de los tonofilamentos. Algunos creen que el defecto básico está en los desmosomas, otros que en los tonofilamentos y otros creen que es un proceso simultáneo, debido quizás a una síntesis defectuosa de la sustancia intercelular, pero recientemente se ha demostrado un defecto en el glicocálix. También parece que pueda intervenir una enzima proteolítica, llamada *factor de disociación de las células epidérmicas*, descargada desde los queratinocitos; se ha demostrado *in vitro* que produce separación de los queratinocitos. La inmunofluorescencia no ha evidenciado depósitos de inmunoglobulinas, pero es útil para el diagnóstico diferencial con otras enfermedades vesiculares (Pénfigos).

La relación que pueda tener con la enfermedad de Darier-White, es motivo de debate, ya que esta última puede presentar lesiones vésico-ampollosas, pero más en las áreas seboreicas que en las intertriginosas; además, en la enfermedad de Hailey-Hailey, hay un grado de mayor acantolisis, son mayores las lagunas suprabasales y menor el grado de disqueratosis. Histológicamente también puede ser difícil de diferenciar del pénfigo vulgar y de la dermatosis acantolítica transitoria.

El diagnóstico diferencial clínico incluye: el intertrigo candidiásico, las tricoficias, las dermatitis (de contacto, seboreica, neurodermatitis), las piodermitis, la fotosensibilidad, la acantosis nigricans, los pénfigos.

"El tratamiento de la enfermedad de Hailey-Hailey, es el tratamiento de la infección. Aunque la lesión primaria es la acantolisis inducida por la fricción, es la infección secundaria, la que lleva el paciente a Usted" (Shelley W.B.)³.

La mayoría de los pacientes, responden al tratamiento con compresas, esteroides, antibióticos y anticandidiásicos tópicos. A veces es necesario recurrir a los cortico-esteroides orales o intralesionales, antibióticos (tetraciclinas, minociclina, penicilina) o anticandidiásicos sistémicos (ketoconazol); también se han usado la vitamina A y la isotretinoína; algunos han sugerido que las sulfonas son la droga de elección, pues brinda control de la enfermedad, con ocasionales exacerbaciones, por un mecanismo cuya acción es desconocida. La cirugía con injertos y la criocirugía de la zona afectada, han sido efectivas en algunos casos. Es fundamental instruir a los pacientes acerca del papel de la fricción en las recaídas y persistencia de las lesiones y sobre el beneficio de usar ropas amplias⁴.

Con el tiempo, disminuyen las recidivas y su duración; el pronóstico ha sido favorable, pero hay 3 casos reportados

asociados con Carcinoma basocelular⁵, lo que sugiere que pueda ser una entidad predisponente a él.

BIBLIOGRAFIA

1. Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopathology of the Skin*. Philadelphia: J.B. Lippincott. 1990.
2. Galimberti RL, Kowalzuck AM, Bianchi O, et al: Chronic Benign Familial Pemphigus. *Int J Dermatol* 1988;27:495-500.
3. Shelley WB, Shelley ED. *Advanced Dermatologic Therapy*. Philadelphia: W.B. Saunders. 1987.
4. *Derm/Rx. Dermatologic Therapy, Version 2.0*. American Academy of Dermatology. august 1991.
5. Masutaka F, Yoshito S, Kuniaki O, et al: Basal Cell Epithelioma arising in a patient with Hailey-Hailey's Disease. *Int J Dermatol* 1987;26:461-462..