



Medicina de Familia. SEMERGEN

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



347/1228 - DOCTORA, ME PONGO LA CREMA Y NO MEJORO

M. Rodríguez de Viguri Díaz^a, M. Paniagua Merchán^b, A. Martínez-Lozano Ordovás^c y M. López Giner^d

^aMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Virgen de la Caridad. Murcia.

^bMédico de Familia. Centro de Salud Cartagena Este. Cartagena. ^cMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San Antón. Cartagena. ^dMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Los Barreros. Cartagena.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 53 años, alérgica a sulfamidas, dislipémica. Síndrome ansioso-depresivo. Apendicectomizada. Consulta por la aparición de lesiones en pliegues submamaros e ingles, en ocasiones pruriginosas, de seis meses de evolución. Sospechando un eccema sobreinfectado, se pauta betametasona/gentamicina crema y se cita a la paciente para revisión en la que no refiere mejoría. Ante la persistencia de las lesiones, se decide citar de forma programada y realizar una biopsia-punch de la lesión cuya anatomía patológica confirma un pénfigo benigno familiar crónico (enfermedad de Hailey-Hailey) por lo que se deriva a la paciente a Dermatología para adecuado tratamiento y posterior seguimiento.

Exploración y pruebas complementarias: Exploración física: Fototipo III. Se observan pápulas queratósicas submamaras y en región inguinal de coloración parduzca y áreas de hiperpigmentación residual. Analítica: bioquímica y hemograma sin alteraciones. Biopsia-punch: biopsia de lesión cutánea, localizada en región inframamaria, que muestra una disqueratosis acantolítica, con morfología de pénfigo benigno familiar crónico (enfermedad de Hailey-Hailey).

Orientación diagnóstica: Pénfigo benigno familiar crónico.

Diagnóstico diferencial: Pénfigo vulgar, pénfigo paraneoplásico, eccema ampolloso.

Comentario final: El pénfigo benigno familiar crónico es una genodermatosis ampollosa de transmisión autosómica dominante, evolución crónica y recidivante, que se localiza preferentemente en los pliegues. Una mutación en el gen ATP2C1 produce una alteración en la adhesión intraepidérmica induciendo acantolisis ante traumas mínimos. Actualmente, no existe un tratamiento específico, aunque análogos tópicos de la vitamina D3, antibióticos o retinoides orales pueden ser utilizados. Es importante destacar las ventajas de poder realizar una biopsia-punch en el centro de salud; una técnica útil en la práctica clínica, simple, de rápida ejecución, que se asocia a una baja morbilidad y nos permite un diagnóstico certero y precoz, así como una reducción en los tiempos habituales de los procedimientos. Mejorando, en definitiva, la atención al paciente.

Bibliografía

1. Mascaró Ballester JM, Mascara Gala JM. Claves para el diagnóstico clínico en Dermatología, 3ª ed. Barcelona: Elsevier España; 2008.
2. Martínez Sánchez D, Valdivielso Ramos M, Suárez Fernández R. Protocolo diagnóstico diferencial de las lesiones ampollosas. *Medicine*. 2002;8(90):4887-9.

Palabras clave: Pénfigo. Biopsia-punch.