



**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**CARRERA DE MEDICINA**

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

**“ENFERMEDAD DE HAILEY – HAILEY O PÉNFIGO BENIGNO FAMILIAR  
CRONICO EN ZONA VULVAR”**

Requisito previo para optar por el Título de Médico.

**Autora:** Poveda Silva, Ana María

**Tutora:** Dra. Miranda Carrillo, Amanda de las Mercedes

**Ambato-Ecuador**

**Septiembre, 2015**

## **APROBACIÓN DEL TUTOR**

En mi calidad de Tutor del Trabajo de Investigación sobre Análisis de caso Clínico con el tema:

**“ENFERMEDAD DE HAILEY – HAILEY O PÉNFIGO BENIGNO FAMILIAR CRONICO EN ZONA VULVAR”** de Poveda Silva Ana María, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del Jurado examinador, designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Junio del 2015

LA TUTORA

.....  
Dra. Miranda Carrillo Amanda de las Mercedes

## **AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO**

Los criterios emitidos en el Trabajo de Investigación del Caso Clínico con tema:

**“ENFERMEDAD DE HAILEY – HAILEY O PÉNFIGO BENIGNO FAMILIAR CRÓNICO EN ZONA VULVAR”**, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuestas son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Junio del 2015

LA AUTORA

.....  
Poveda Silva, Ana María

## **DERECHOS DE AUTOR**

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este caso clínico o parte de este documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo los derechos en línea Patrimoniales de mi caso Clínico con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este caso clínico, dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando ésta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora.

Ambato, Septiembre del 2015

**LA AUTORA**

.....  
Poveda Silva, Ana María

## **APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR**

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Informe de Investigación, sobre el caso Clínico con tema **“ENFERMEDAD DE HAILEY – HAILEY O PÉNFIGO BENIGNO FAMILIAR CRÓNICO EN ZONA VULVAR”** de Ana María Poveda Silva, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Septiembre del 2015

Para constancia firman

.....

PRESIDENTE/A

.....

1er VOCAL

.....

2do VOCAL

## **DEDICATORIA**

Dedico éste proyecto de investigación a Dios Todopoderoso, a mis padres DAYSY - ALONSO quiénes ha sido ejemplo valentía y amor, siempre apoyando tan incondicionalmente, el pilar de mi vida y los protagonistas de todos mis logros.

A mis hermanos, novio y familia.

Porque todos juntos hemos luchado para lograr mi tan anhelado sueño el ser médico a mis abuelos, tíos y primos y amigos que han estado en cada paso.

Ana María Poveda Silva

## **AGRADECIMIENTO**

A Dios porque me ha dado la luz y la sabiduría suficiente y ha estado conmigo a cada paso que doy, cuidándome y dándome fortaleza para continuar.

A mis padres, quienes a lo largo de mi vida han velado por mi bienestar y educación siendo mi apoyo en todo momento. Depositando su entera confianza en cada reto que se me presentaba, sin dudar ni un solo momento en mi inteligencia y capacidad. Es por ello que soy lo que soy ahora. Los amo con mi vida.

A mis hermanos Diego y Juan por confiar en mí y ser siempre esos amigos incondicionales que sabían cómo alentarme en cada instante.

A Dr. Jorge Luis Proaño por demostrarme su amor y caminar de mi mano.

Agradezco a mis amigos, compañeros y colegas porque de una u otra forma han colaborado en el crecimiento personal y profesional.

Y a mi querida Universidad, mis estimados docentes y al mismo tiempo amigos por su contribución en el desarrollo de mi carrera durante todos estos años.

Ana María Poveda Silva

## ÍNDICE

<b>Tabla de contenido</b>	
APROBACIÓN DEL TUTOR .....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO .....	iii
DERECHOS DE AUTOR .....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR .....	v
DEDICATORIA .....	vi
AGRADECIMIENTO .....	vii
RESUMEN .....	ix
INTRODUCCIÓN .....	1
I. OBJETIVOS .....	5
1. General .....	5
2. Específicos .....	5
II. DESARROLLO .....	6
1. Presentación del caso .....	6
2. Descripción de las fuentes de información .....	7
3. Estructuración del caso .....	7
4. Identificación de Puntos Críticos .....	54
5. Caracterización de las oportunidades de mejora .....	55
III. CONCLUSIONES .....	61
IV. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	62
1. BIBLIOGRAFÍA .....	62
2. LINKOGRAFÍA .....	63
3. CITAS BIBLIOGRÁFICAS – BASE DE DATOS UTA .....	64
V. ANEXOS .....	66



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
CARRERA DE MEDICINA

**“ENFERMEDAD DE HAILEY – HAILEY O PÉNFIGO BENIGNO FAMILIAR EN ZONA VULVAR”**

Autor: Poveda Silva, Ana María

Tutor: Dra. Miranda Carrillo, Amanda de las Mercedes

Fecha: Junio del 2015

**RESUMEN**

La presente investigación tiene como propósito documentar y analizar el riesgo vital y crónico de sufrir La enfermedad de Hailey-Hailey que es una genodermatosis rara, producida por mutaciones en el gen ATP2C1, descrita por primera vez en 1939 por los hermanos Hailey. Se caracteriza por afectar áreas de pliegues, simulando intertrigos de diversas etiologías, lo que genera un retraso en su diagnóstico y tratamiento. Por lo cual los pacientes con la afección tienden a peregrinar sin un diagnóstico certero, consultando con varios servicios médicos que muchas veces confunden el diagnóstico en su gran mayoría con enfermedades de transmisión sexual, lo que muestra un potencial riesgo psicosocial en el entorno que se desarrolle, además debido a su carácter crónico y a los síntomas que ocasiona, como dolor y fetidez, suele afectar en si a la calidad de vida de los pacientes.

Se han propuesto numerosos tratamientos tópicos, físicos y sistémicos. Hasta la fecha no existen modalidades terapéuticas que sean totalmente efectivas, si bien el láser de dióxido de carbono (CO2) ha logrado remisiones prolongadas .

A continuación en el actual análisis, se presenta un caso clínico de una paciente femenina de 35 años de edad, que presenta lesiones a nivel de vulva hace 6 años en tratamientos tópicos no específicos , y acude con Diagnostico de infertilidad Secundaria y antecedentes personales de Herpes Genital sin resultados específicos. Se toma muestra de PAP TEST al examen cérvix aparenta sano, IgG- IgM para Herpes tipo II negativos, además secreción genital en moderada cantidad, se observa despigmentaciones área genital. Paciente quien ha

recibido tratamiento para Herpes genital durante 2 años sin control específico. Acude a consultas consecuentes por presentar leucorrea y escozor genital, presencia de lesiones ampollares difusas en genitales externos, leucorrea blanquecina abundante, edema de labios mayores y se observa varias lesiones tipo pústulas en cara interna de muslo izquierdo, además lesión en placa blanquecina evidencian lesiones ulcerativas en vulva, se solicita entonces Biopsia y se realiza el diagnóstico de Enfermedad de Hailey – Hiley de manera tardía, después de 2 años de haber sido tratada por herpes Genital de manera errada. El paciente posee una enfermedad de carácter hereditario, y aunque el Diagnóstico realmente es difícil de realizarlo debido al patrón tan inespecífico que posee y además el gran número de Enfermedades dermatológicas que cursan con un cuadro clínico similar a la Enfermedad de Hailey – Hailey, hay que tomar en cuenta que aunque la incidencia es baja es importante conocer el proceso de esta patología, para hacer un diagnóstico oportuno y evitar complicaciones y tratamientos equívocos que podrían agravar el cuadro o contribuir a que la enfermedad progrese de manera agresiva, comprometiendo la calidad de vida del paciente.

Durante el análisis de este caso, se evalúan las condicionantes que llevaron a dicha conclusión, y de qué manera actualmente las guías clínicas y los estudios científicos, a pesar de no contar con un tratamiento específico para la enfermedad, han logrado relacionar las características genéticas relevantes de la patología, las manifestaciones clínicas importantes, la importancia del control adecuado de la enfermedad, y las recomendaciones en relación a los factores modificables, para de tal manera retrasar la progresión de la Enfermedad de Hailey – Hailey.

A la conclusión de este caso clínico se evidencian las posibilidades de mejorar la calidad de vida del paciente, que bajo un estricto análisis a criterios del autor, pueden proporcionar recomendaciones aptas para mejorar el manejo, y por supuesto el protocolo a seguir en este tipo de enfermedades hereditarias.

**PALABRAS CLAVE:** ENFERMEDAD\_HAILEY - HAILEY,  
AUTOSÓMICA\_DOMINANTE, DERMATOLOGÍA.

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO  
FACULTY OF HEALTH SCIENCES  
CAREER OF MEDICINE

**“HAILEY – HAILEY DISEASE OR FAMILIAR BENING FAMILIAL CHRONIC  
IN VULVAR AREA”**

**Author:** Poveda Silva, Ana María

**Tutor:** Dra. Miranda Carrillo, Amanda de las  
Mercedes

**Date:** Junio 2015

**SUMMARY.**

This research aims to document and analyze the vital irrigation and suffer chronic disease Hailey-Hailey is a rare genodermatosis, caused by mutations in the gene ATP2C1, first described in 1939 by brothers Hailey. It is characterized by affecting areas of folds, simulating intertrigos of various etiologies, leading to delayed diagnosis and treatment. Therefore patients with the condition tend to pilgrimage without an accurate diagnosis, consulting with various medical services that often confuse the diagnosis mostly with sexually transmitted diseases, which shows a potential risk in the environment psychosocial develops also because of its chronic nature and causes symptoms such as pain and stench, it affects whether the quality of life of patients.

They have proposed numerous topics, physical and systemic treatments. To date no therapeutic modalities that are totally effective, although the carbon dioxide laser (CO<sub>2</sub>) has achieved prolonged remission.

Then in the current analysis, a case of a female patient of 35 years old, having lesions in vulva six years ago no specific topical treatments is presented, and comes with a diagnosis of secondary infertility and personal history of Herpes Genital without specific results. PAP TEST sample is taken to test cervix looks healthy, IgG IgM negative for herpes type II, also in moderate genital discharge, genital depigmentation is observed. Patient who has received

treatment for genital herpes for 2 years without specific control. Come to submit inquiries consistent genital itching and vaginal discharge, presence of diffuse bullous external genital lesions, abundant whitish vaginal discharge, swollen labia and several pustules like lesions observed inside of left thigh injury also reveal whitish patch ulcerative lesions vulva are then asked biopsy and diagnosis of disease Hailey is done - Hiley belatedly, after 2 years of being treated Genital herpes way herrada.El patient has a hereditary disease, although the diagnosis it really is difficult to realize because of the pattern so imprecise that owns and with the large number of dermatological diseases with a similar disease of Hailey clinical - Hailey, take note that although the incidence is low is important to know the this disease process, to make a timely diagnosis and treatment prevent complications and misunderstandings that might aggravate or contribute box to the disease progresses aggressively, compromising the quality of life of patients.

During the analysis of this case, the conditions that led to that conclusion are evaluated, and how now so clinical guidelines and scientific studies, despite not having specific treatment for the disease, have succeeded in linking the relevant genetic characteristics pathology, major clinical manifestations, the importance of proper control of the disease, and recommendations in relation to modifiable factors, so to slow the progression of the disease Hailey - Hailey.

At the conclusion of this case the possibilities of improving the quality of life of the patient, under strict criteria analysis is evidence of the author, can provide suitable recommendations to improve management, and of course the protocol to be followed in such hereditary diseases.

**KEYWORDS:** ENFERMEDAD\_HAILEY - Hailey, AUTOSÓMICA\_DOMINANTE, DERMATOLOGY

## INTRODUCCIÓN

El presente trabajo de investigación busca identificar el potencial riesgo que conlleva , tanto para la paciente, la familia y el medio de Salud del estado, el desarrollo, progresivo de esta Enfermedad de Hailey- Hailey (EHH) la misma que presenta la necesidad de tratamiento continuo y evaluaciones periódicas para evitar complicaciones propias de la enfermedad dérmica hereditaria.

Profundizando el tema propiamente EHH, y referirse desde el ente externo , buscando de la manera más apropiada de contribuir aciertos importantes en cuanto se refiere a las falencias en los cuales el personal médico se encuentra inmerso en el Sistema de Salud, para lograr un diagnóstico oportuno, evaluación continua y seguimiento. Así mismo fomentando la educación al paciente (que creemos es en la más importante), evitando factores de riesgo modificables y por supuesto la responsabilidad del paciente con respecto al desarrollo de complicaciones severas.

Es trascendental por lo ya dicho proporcionar entera importancia a los ciclos agudos de la enfermedad, que si bien es cierto obliga a los pacientes a mantener reposo y por ende a deslindarse de sus actividades diarias y más allá de una problemática netamente del paciente en sí , se convierte un problema en el vínculo familiar, tomando en cuenta que este falla en su entorno laboral y familiar hay que decir también que el tratamiento que marca el alivio en esta patología es un monto económico importante para el estado Ecuatoriano, ya que la mayoría de veces el paciente acude con grandes lesiones dérmicas en las cuales hay que proporcionar tratamientos sistémicos que la mayoría de veces requieren de Hospitalización, afectando así todo los roles en conjunto que el paciente desarrolle.

Por lo que podemos decir que afecta la calidad de vida de los pacientes, y además el importante monto económico en que simboliza para los sistemas de salud a nivel mundial

A pesar de que los datos epidemiológicos son bajos a nivel mundial presentando una tasa anual de crecimiento de alrededor del 2,7 al 3%. Aunque existen de pocos datos, se

estima la frecuencia va en aumento varía de 0,5 a 3,2 % por 100.000 habitantes por año, y su mortalidad es de 17,7% teniendo como principal causa de muerte el choque séptico. Alrededor de un 15% de los pacientes con enfermedad de Hailey-Hailey no tienen antecedentes familiares, posiblemente debido a mutación esporádica del gen, o debido a que otros miembros de la familia tienen formas leves no diagnosticadas.

La severidad de la enfermedad de Hailey-Hailey fluctúa en el tiempo y mejora con la edad, siendo posibles remisiones prolongadas. Las bandas longitudinales asintomáticas de las uñas están presentes en más de 70% de los casos. Esta enfermedad es frecuentemente no diagnosticada o erróneamente diagnosticada como eczema o infección fúngica o bacteriana, debido a respuestas temporales a los corticoides combinados con antibióticos o antifúngicos.

De acuerdo al riesgo vital crónico que se evidencia en EHH es fundamental determinar acciones que implican todos los entornos para mejorar la calidad de vida del paciente actuando conjuntamente en el ente médico, familiar, social y económico, de la misma forma emprender un régimen riguroso para lograr en primera instancia el diagnóstico, así como el control de factores de riesgo y la educación al paciente en Salud, con el propósito de hacer más llevadera la vida del paciente.

Entre las enfermedades crónicas destacan las cardiopatías, los accidentes cerebrovasculares, el cáncer, las enfermedades respiratorias crónicas y la diabetes. Las discapacidades visuales y la ceguera, los defectos de audición y la sordera, las enfermedades bucodentales y los trastornos genéticos que en este caso es EHH son otras afecciones crónicas que representan una porción sustancial de la carga mundial de morbilidad.

La carga de enfermedades crónicas: tiene serios efectos adversos en la calidad de vida de los individuos afectados; es causa de muertes prematuras; tiene efectos económicos importantes y subestimados en las familias, las comunidades y la sociedad en general.

Al estar al tanto de los datos mencionados anteriormente, y considerando la patología de nuestro estudio, encontramos el valor de actuar de manera adecuada para tomar medidas

oportunas con el objetivo de garantizar una mejor calidad de vida, evitando la progresión rápida de la misma, y manejar adecuadamente las complicaciones que pudieren suceder.

A nivel mundial la EHH según datos de OMS tiene una prevalencia, alrededor de 1 paciente por cada 500.000 a 100.000 habitantes, y su relación familiar es importante por su alta tendencia genética. Nótese que la incidencia realmente es baja, e inclusive se podría pensar que insignificante, pero cabe mencionar que, aunque el número de afectados sea mínimo, tomando en cuenta los datos epidemiológicos no por esto deja de ser importante, porque aun cuando fuese tan solo un paciente, nuestro razonamiento lógico y médico debe interesarse por todos a los que les asecha una enfermedad, que aunque sea poco conocida es muy dolorosa, difícil de tratarla e infortunada de llevarla y sufrirla, me adhiero al sufrimiento de estos pacientes y me veo en la necesidad de realizar dicha investigación con el afán de no restar importancia a ninguna enfermedad, por más mínima que fuere esta.

Los datos certeros a nivel mundial son escasos, pero hoy en día se emprenden campañas para la actualización e investigación para reformar y proporcionar un manejo protocolario eficaz para dichos pacientes.

Conociendo que se trata de una enfermedad hereditaria, la caracterización de casos nos permite inclinarnos hacia un punto de partida estratégico y establecer un diagnóstico de patrón familiar inicial, instaurar medidas correctivas, buscar casos en el árbol genealógico relacionado y el tratamiento más aceptable para evitar el efecto nefasto de todos estos factores de riesgo en el individuo. Frente a este problema de Salud se debe concientizar la falta de un tratamiento para esta patología, la importancia consta en lograr la educación y modificación de los factores de riesgo, conjuntamente para minorar la velocidad de la enfermedad y sus complicaciones.

Se deberá entonces estudiar sustancialmente las oportunidades que el sistema de salud brinda al médico Ecuatoriano, al cual estamos sujetos, del cual somos también beneficiarios como pacientes, teniendo como finalidad no de buscar culpables precisamente sino más bien señalar las falencias con fines constructivos, identificarlos oportunamente y presentar según el análisis y conclusión del caso, recomendaciones desde la crítica del autor, con los cuales se lograría mejorar la calidad al sistema de salud, y la oportunidad de

referir de manera acertada, y actuar en atributo al conocimiento de la enfermedad, su seguimiento, evolución y manejo para lograr una calidad de vida normal para aquellas personas q la padecen.



## I. OBJETIVOS

### 1. General.

- Identificar los factores de riesgo potenciales para el progreso acelerado de la Enfermedad de Hailey Hailey distinguibles en la enfermedad autosómica dominante, que desencadenan un problema multi-entorno en cuanto se refiere a salud.

### 2. Específicos

- Determinar las circunstancias por las cuales los pacientes con enfermedades genéticas, obtienen un diagnóstico tardío y poco acertado, igualmente de la insuficiencia de controles, falta de información y evaluación periódica que a estos se les brinda.
- Comparar el riesgo que conlleva sufrir de una enfermedad hereditaria de progreso crónico con otras patologías que tienen mayor incidencia
- Informar, cual es el progreso de la enfermedad, su desarrollo, costumbres y oportunidades de trabajo.
- Educar al paciente en cuanto al grado de adherencia a las recomendaciones médicas sobre los factores de riesgo, tratamiento, alimentación, costumbres y relación familiar de la enfermedad.
- Aclarar desde el punto de vista del investigador, las falencias del sistema de salud del cual es beneficiario el paciente, y analizar cómo están medidas apoyaron a que la enfermedad del tuviese una progresión más acelerada.
- Plantear oportunidades de cambio respecto a los puntos críticos determinados, de tal manera que sirva como suceso a tomar en cuenta a futuro, para el manejo de condiciones de riesgo en pacientes con similar estado, y tomar acciones aptas tanto a nivel individual, familiar y de Salud.

## **II. DESARROLLO**

### **1. Presentación del caso**

Paciente femenina de 35 años soltera, ocupación Profesora, católica, diestra, Grupo Sanguíneo: desconoce y afiliada al IESS (beneficiario activo).

Antecedentes patológicos personales clínicos : Herpes Genital hace 4 años con diagnóstico incierto y tratamiento tópico no específico; además Infecciones de Vías urinarias a repetición.

Antecedentes familiares hermano con diagnóstico de Epilepsia.

Dentro de los hábitos dentro de los tóxicos la paciente no posee hábitos tabáquicos, no consume alcohol, ni sustancia estupefacientes; además regular cuidado en el consumo de productos grasos que al parecer reagudizan el cuadro, no realiza ejercicio habitual.

Paciente quien inicia su cuadro con la presencia de lesiones dérmicas ampollares a nivel vulvar de 6 años de evolución, las mismas que fueron diagnosticadas de manera errónea como Herpes Virus Tipo II, tratadas con corticoides tópicos no específicos, dicha molestia era más evidentes en los ciclos menstruales con el uso de toallas higiénicas y se exacerbaba con un lapso de tiempo de 2 a 3 meses.

Posteriormente se realizan estudios en otras entidades médicas y se le realiza el diagnóstico de Enfermedad de Hailey Hailey (EHH) , se realiza educación pertinente de la importancia familiar hereditaria de su enfermedad, proponiendo manejo continuo y seguimiento con lo cual se proporcionará una calidad de vida adecuada, la paciente se muestra colaboradora.

Durante la entrevista y la investigación del caso se logró determinar varios parámetros que intervinieron en las circunstancias de la progresión de la enfermedad, así como factores esenciales del seguimiento del paciente, y la oportunidad de valoración por especialidad en busca de ofrecer un tratamiento benéfico que marca una oportunidad de una mejor calidad de vida, con la oportuna implementación de estrategias para lograr los objetivos propuestos.

## **2. Descripción de las fuentes de información**

La principal fuente de investigación para la obtención de datos adquiridos en este caso fue mediante la entrevista realizada con la paciente de nuestro estudio, en la cual se consiguió toda la información posible desde su diagnóstico inicial, así como sus antecedentes, su adherencia y conducta al tratamiento proporcionado por la entidad médica, y recomendaciones instauradas por el médico que la controló, tomando en consideración cuales de estas regían como más importantes y a cuales el paciente las tomo como prioritarias.

Además, se tuvo accesos a su historia clínica lo que permitió identificar, en un tiempo determinado, la valoración multidisciplinaria de la que fue beneficiaria la paciente. De tal forma que fue posible la evaluación de controles y consultas a las que asistió, asimismo se pudo analizar los resultados del laboratorio adecuadamente, así como las evaluaciones histológicas que marcan la importancia del diagnóstico en la EHH.

## **3. Estructuración del caso**

### **DATOS DE FILIACIÓN**

Paciente de 35 años de edad. Sexo femenino. Estado civil soltera. Nacida y residente en la Provincia Cotopaxi, Cantón Latacunga. Residencia: Rumipamba – junto a la Escuela Cruz Rosario ; Instrucción: superior completa. Ocupación: Profesora de ciclo básico, Raza mestiza; Religión católica; Lateralidad diestra; Grupo sanguíneo: desconoce.

### **ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS**

#### **CLÍNICOS:**

- Herpes Virus Tipo II diagnosticado hace 4 años en tratamiento con corticoides tópicos y otros que no especifica la paciente.
- Infecciones de vías urinarias a repetición.

**ALERGICOS:**

- Negativo

**QUIRÚRGICOS:**

- Negativo

**ANTECEDENTES FAMILIARES**

- Hermano con diagnóstico de Epilepsia

**ANTECEDENTES GINECO-OBSTETRICOS:**

- Menarquia: 14 años
- Ciclos: cada 2 a 3 meses
- Inicio de la vida sexual: hace 5 años
- Parejas sexuales: 1
- Anticoncepción: No. (buscaba embarazo hace 3 años)
- Papanicolaou: Hace 1 año, resultado inflamatorio leve.
- Mamografía: No
- Gestas: 5
- Abortos: 4
- Cesáreas: 1
- Hijos vivos: 1
- Hijos muertos: 4

**HÁBITOS**

- **Alimentación:** 3 veces por día. Dieta General con restricción de comida grasa

- **Micción:** 2-3 veces por día, 1 vez en la noche en ocasiones
- **Defecación:** 1-2 veces por día.
- **Alcohol; Tabaco; Drogas:** No refiere
- **Medicación:** hace 2 años tratamiento tópicos no específicos a usado Dapsona, Mometasona ,Nistaglos, Triderm, Neonistazolona.
- **Sueño:** 8 horas diarias.
- **Ejercicio:** No lo realiza

## **ANTECEDENTES SOCIOECONÓMICOS**

Paciente soltera, vive con sus padres e hija nacida hace 2 meses con quienes mantiene una buena relación familiar; vive en casa de sus padres de dos pisos, de construcción de hormigón armado, de 3 habitaciones; posee todos los servicios básicos: agua potable, luz, alcantarillado, con animales extradomiciliarios (1 perro). Los ingresos económicos son solventados por la paciente y la madre de la misma ; la familia se mantiene con una economía sostenible a las necesidades.

## **MOTIVO DE CONSULTA**

Lesiones dérmicas a nivel vulvar

## **ENFERMEDAD ACTUAL**

Paciente quién presenta lesiones dérmicas de aspecto ampollar en número variable con halo eritematoso a nivel vulvar desde hace 6 años de evolución como fecha inicial , aparentemente secundario al uso de toallas sanitarias durante el ciclo menstrual, dichas lesiones aumentan en cantidad durante épocas calientes , con el uso de ropa ajustada y uso de jabón de tocador , en primera instancia consulta con

medico particular quien hace el Diagnóstico de Herpes tipo II sin exámenes complementarios, por lo cual envía tratamiento ambulatorio que no especifica, la sintomatología cede simultáneamente. Al cabo de algunos meses tres (3) las lesiones aparecen nuevamente, vuelve a la consulta y se envía tratamiento tópico que no especifica la paciente , con lo cual se mantiene asintomático por largo tiempo.

## **REVISION DEL ESTADO ACTUAL DE APARATOS Y SISTEMAS**

### ➤ **ESTADO GENERAL:**

- **Peso:** normal
- **Apetito:** normal
- **Astenia:** negativo
- **Alza Térmica:** negativo

### ➤ **PIEL Y ANEXOS 0 FANERAS:**

**Piel:**

- **Máculas:** Presencia de maculares hiperpigmentadas, de cantidad variable y localización en vulva y cara interna de muslos bilateral, decamativas.
- **Prurito:** a nivel vulvar
- **Pápulas:** negativo

### ➤ **CARDIOCIRCULATORIO:**

- Sin patología aparente

### ➤ **RESPIRATORIO:**

- Sin patología aparente

➤ **GASTROINTESTINAL:**

- Sin patología aparente

➤ **GENITOURINARIO:**

**Urinario:**

- **Volumen urinario:** normal
- **Disuria:** positivo
  - **Fecha real:** 3 meses
  - **Fecha aparente:** 1 mes
  - **Forma de comienzo:** progresiva
  - **Causa:** ninguna
  - **Síntomas acompañantes:** ninguno
  - **Evolución:** se mantiene
  - **Relación con los medicamentos:** ninguno
  - **Estado actual:** persiste
- **Retención urinaria:** negativo
- **Tenesmo Vesical:** negativo
- **Incontinencia:** negativo
- **Enuresis:** negativo
- **Características físicas de la orina:**
  - **Color:** amarillo turbio
  - **Olor:** ninguno
- **Características del chorro:** normal

**Genital:**

- **Secreción:** positivo
  - **Fecha real:** 2 meses
  - **Fecha aparente:** 3 semanas
  - **Forma de comienzo:** progresiva
  - **Causa:** ninguna
  - **Síntomas acompañantes:** ninguno
  - **Evolución:** se mantiene
  - **Relación con los medicamentos:** ninguno
  - **Estado actual:** persiste
  
- **Prurito:** en ocasiones

➤ **ANOPERINEAL:**

- **Prurito anal:** negativo
- **Dolor anal:** negativo

➤ **ENDOCRINOMETABÓLICO:**

- Sin patología aparente

➤ **HEMOLINFÁTICO:**

- Sin patología aparente

➤ **OSTEOMUSCULAR:**



- Sin patología aparente

➤ **ÓRGANOS DE LOS SENTIDOS:**

- Sin patología aparente

➤ **NEUROLÓGICO:**

- Sin patología aparente

**A CONTINUACIÓN LA HISTORIA CRONOLOGICA Y EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD.**

08/12/2009

Paciente quién presenta lesiones dérmicas de aspecto ampollar en número variable con halo eritematoso a nivel vulvar al estar expuesta al uso de toallas sanitarias durante el ciclo menstrual, consulta con medico particular quien hace el Diagnóstico de Herpes tipo II sin exámenes complementarios, por lo cual envía tratamiento ambulatorio que no especifica

-----  
28/12/2009

Acude paciente nuevamente a la consulta de medico particular debido a que las lesiones ampollares cedieron parcialmente con el tratamiento pero ahora presenta una exacerbación y esta vez las lesiones tiene mayor extensión localizadas a nivel de vulva y cara interna de muslos, acompañada de dolor intenso y prurito.

Además secreción vaginal en moderada cantidad.

Medico particular receta el mismo corticoide tópico que la paciente no recuerda solo dice “ Corticoide en Crema”.

Paciente abandona el tratamiento por embarazo en curso.

Las lesiones cedían temporalmente, pero nunca desaparecían, la paciente se mantenía sin crisis agudas, pero con las lesiones presentes, se mantenía sin mayores complicaciones solo con medidas estrictas de higiene y acudía cuando el dolor o las molestias eran insoportables.

-----  
21/02/2010

Paciente acude a control a Ginecología ya que ha tenido un aborto sin causa aparente y ginecólogos le han indicado que evite ungüentos a nivel vulvar.

Ya que la paciente manifestó su deseo de concepción.

Se indican medidas generales.

-----  
26/03/2010

Paciente acude con dolor a nivel hipogástrico de 3 meses de evolución, de moderada intensidad que aumenta con el transcurso de los días, consulta por infertilidad secundaria con antecedentes de Herpes Genital.

Al examen físico se constata dolor a la palpación superficial a nivel de hipogastrio, a nivel genital se evidencia un eritema leve, no lesiones acompañantes.

DG: INFERTILIDAD SECUNDARIA

Rp.

1. PAP TEST
  2. EXAM RUTINA
  3. PERFIL HORMONAL
  4. HISTEROSALPINGOGRAFIA
  5. ECO TRANSVAGINAL.
-

8/04/2010

Se toma muestra de Pap-Test al examen cérvix aparenta sano, secreción en moderada cantidad, se observa despigmentaciones área genital y leve eritema vulvar

-----  
29/04/2010

Paciente consulta nuevamente por infertilidad secundaria acude con exámenes: PRL 19, Progesterona del Día 23: 1.1, PAP TEST: Inflamatorio leve a moderado, BETHESDA NEGATIVO, Gram y fresco vaginal: Vaginosis, resto de exámenes normales, está pendiente ecografía Transvaginal e histerosalpingografía que paciente no se realiza.

La paciente al momento presenta leucorrea de aspecto blanquecino, mal olor, refiere molestias a nivel vulvar con prurito y edema de labios mayores. Al examen físico se constata lesiones maculares con presencia de lesiones dérmicas en proceso de cicatrización.

DG INFERTILIDAD SECUNDARIA + VAGINOSIS BACTERIANA

Rp.

1. AZITROMICINA 1 GRVO HS
2. METRONIDAZOL + NISTATINA HS
3. HISTEROSALPINGOGRAFIA
4. ECO TRANSVAGINAL
5. TSHA T4

-----  
23/07/2010

Paciente acude por presentar leucorrea y escozor genital, al examen físico presencia de lesiones ampollares de disposición difusas en número variable en genitales externos, leucorrea blanquecina abundante de aspecto pastoso mal olor.

Se recomienda lavados con agua tibia y tratamiento tópico con glucocorticoides.

-----  
30/07/10

Acude a control por DG de Herpes Genital, mejores condiciones, al examen físico hay lesiones dérmicas a nivel de vulva y zona inguinal izquierda en proceso de cicatrización.

Se recomienda Observaciones Generales.

-----  
28/12/10

Paciente que hace aproximadamente 1 semana presenta dolor pélvico, de intensidad moderada que progresa con el tiempo, además refiere secreción abundante, blanca, por lo que acude. Al examen físico: abdomen: suave, depreciable, doloroso en epigastrio a la palpación. A nivel inguinal se evidencia zonas despigmentadas y placas descamativas.

Se realiza cita a Ginecología / Obstetricia ya que se realiza Test de embarazo con resultado positivo y antecedente de diagnóstico Herpes Genital desde hace 2 años .

-----  
4/01/2011

Paciente de 31 años de edad FUM: 11/11 /2010. Antecedente de infección por Herpes Genital evolución 2 años. Actualmente dolor pélvico, embarazo confirmado, además secreción vaginal, y edema vulvar, tiene realizados los exámenes y se solicita atención por la especialidad acude con dolor pélvico y lumbar lesiones ulcerativas en vulva, secreción compatible con Vaginosis cursa embarazo de 7.5 sem .

Se recomienda medidas de control de embarazo y tratamiento para Vaginosis.

-----  
17/07/11

Acude por presentar prurito vulvagenal mas lesiones ampollosas transparentes de varios días de evolución, las mismas que producen dolor, al examen físico se evidencia zonas eritematosas muy sensibles a la digitopresión.

Se indaga a la paciente sobre el Diagnostico de Herpes Genital y refiere que no se ha realizado exámenes.

Se envía exámenes para Herpes Virus tipo II, tratamiento tópico con glucocorticoides, y nueva valoración.

-----  
21/07/11

**Trae IGG- IGM para Herpes II negativo**

La sintomatología ha mejorado levemente. Aún se observa varias lesiones tipo pústulas en gran número en cara interna de muslo izquierdo. Además se evidencia en región vulvar edema de labios mayores y lesión en placa blanquecina.

PLAN: BIOPSIA DE VULVA

-----  
7/10/11

Trae resultado de biopsia de vulva: ENFERMEDAD DE HAILEY HAILEY ( PENFIGO VULVAR CRONICO)

RP.

1.- INTERCONSULTA A DERMATOOGIA.

IDG: OTRAS LESIONES DERMICAS

-----  
DERMATOLOGIA

11/10/11

Paciente de 32 años, quien es evaluada por Dermatología, de ocupación profesora,

APP: Herpes hace 2 años en tratamiento continuo, AGO: FUM: 20/09/11, APF:

hermano con epilepsia, alergias: no refiere, medicamentos: mesigyna (6m) alcohol y tabaco: no consume.

Enfermedad Actual: Paciente quien presenta irritaciones en región vulvar de 6 años, ha usado medicina para herpes sin resultados ha usado Triderm, Neonistazolona, con alivio parcial, se presentan cuando paciente usa toallas sanitarias durante periodo menstrual.

Examen Físico: Se evidencia leucorrea en moderad cantidad, además lesiones de disposición difusa a nivel vulvar de predominancia en labios mayores, además placas blanquecinas descamativas a nivel inguinal izquierdo.

Resultado de biopsia: piel con acantosis suprabasal con cuerpos redondos y desqueratositos.

DG. DERMATOSIS AMPOLLAS ENFERMEDAD DE HAILEY - HAILEY

RP.

- 1.MOMETASONA + VASELINA
- 2.LAVADOS CON AGUA DE MANZANILLA
- 3.CONTROL EN 3 SEMANAS

IDG: ENFERMEDAD DE HAILEY - HAILEY O PENFIGO BENIGNO FAMILIAR

-----  
14/11/11

Paciente sin nuevos brotes, refiere igual estado, hay irritación, edema, eritema a nivel vulvar. Al examen físico: placas levemente maceradas y eritematosas en región perineal y de labios mayores

RP.

1. REVISION DE PLACA HISTOPATOLOGICA SI ES POSIBLE
2. PROCICAR CREMA
3. LAVADOS CON AGUA DE AVENA PRN
4. BIOPSIA PENDIENTE

IDG ENFERMEDAD DE HAILEY - HAILEY DE CONTACTO

-----  
DERMATOLOGIA

11/03/12

Paciente quien no asistió a consulta en fecha ya establecida hace 3 meses. Hoy acude por certificado médico expedido por el IESS de diagnóstico dermatológico  
Se realizó biopsia en HOSPITAL DERMATOLOGICO GONZALO GONZALES cuyo reporte es de piel con hiperqueratosis y acantolisis incompleta del estrato intermedio de la epidermis, en la dermis hay vasos dilatados, congestivos, melanofagos y escaso infiltrado linfocitario.

DG: PENFIGO BENIGNO FAMILIAR/ENFERMEDAD DE HAILEY – HAILEY  
-----

(19/04/12)

Paciente presenta certificado médico de medico dermatólogo del HOSPITAL DERMATOLOGICO GONZALO GONZALES con diagnóstico de PENFIGO BENIGNO FAMILIAR (EHH)  
-----

(02/05/12)

Paciente ha estado tomando: Dapsona por 15 días, refiere mejoría con sensación de ardor.

Al examen físico: parches eritematosos en región vulvar, además masa en axila derecha, paciente refiere que la tiene hace 1 año la misma que presenta molestias solo al exponerse a zonas calientes o sudor por actividad física moderada.

RP.

1. DAPSONA 100MG
2. PRUEBA DE LABORATORIO GLUCOSA DESHIDROGENASA TRAER RESULTADO
3. INTERCONSULTA MEDICINA INTERNA
4. CERTIFICADO MEDICO

## 5. CONSULTA EN 1 MES

IDG. PENFIGO BENIGNO FAMILIAR (EHH)

---

18/07/12

Paciente refiere que no ha tomado medicina por 2 meses, por embarazo. Sufrió aborto el 28/06/12 al momento no refiere sintomatología. Al examen físico se evidencia en labios mayores eritema y erosiones con presencia de ampollas vulvares en número variable.

RP.

1. PENDIENTE RESULTADO DE EXAMEN DE SANGRE
2. HIDROCORTISONA CREMA APLICACIÓN BID
3. DAPSONA 100MG 4. C EN 1 MES
4. CONTROL EN 1 MES

IDG: OTRAS DERMATITIS

PENFIGO BENIGNO FAMILIAR (EHH)

---

7/05/13

Paciente con diagnóstico de Pénfigo Benigno Familiar, ha estado en control con la tratante en Dermatología en Hospital Dermatológico Gonzalo Gonzales de forma mensual, refiere que ha permanecido estable tomando: Dapsona 100mg diarios por más de 1 año. Al momento refiere prurito intenso en axilas de 2 meses de evolución, e irritación en región vulvar cuando usa toallas higiénicas.

Rp.

1. CLOBESOL LA CREMA BID (8D)



2. DAPSONA 50MG VO QD
3. REVISION DE EXAMENES
4. OTRAS MEDIDAS DE PROTECCIÓN SOLAR
5. CONSULTA EN 2MESES

IDG: PENFIGO BENIGNO FAMILIAR (EHH)

---

18/07/13

#### CONTROL

Paciente refiere que hay más brotes al tomar 50mg diarios de Dapsona, además refiere notar grano en vulva de 1 mes evolución, ardor y prurito en axilas y en región vulvar, al examen físico: labios mayores con leve eritema y en axilas leve xerosis.

RP.

1. CLOBESOL LA BID (5D); + VASELINA BID (5D)
2. DAPSONA 100MG VO QD
3. REVISION DE EXAMENES
4. CONTROL EN 2M.

IDG: PENFIGO BENIGNO FAMILIAR

---

13/01/14

Paciente NO ha acudido a controles desde Jul/2013.

Acude hoy por certificado médico sobre enfermedad. Refiere que se ha mantenido en general controlada, hay exacerbación cuando menstrua y ha estado usando Triderm. Al examen físico: presenta placas maceradas levemente en labios mayores, al revisar exámenes de laboratorio de Octubre/2013: hay Triglicéridos: 269.5, Colesterol: 220.3, ALT: 39.

RP.

1. DAPSONA 50MG VO QD AM
2. VITAMINA E 400 UI VO BID
3. CLOBETAZOL CREMA BID (8 -10D) PRN
4. I/C NUTRICIONISTA
5. EXAMENES
6. C.EN 2M (T. EXTRA: 13/03/14)

IDG: PENFIGO BENIGNO FAMILIAR

-----

26/08/14

Paciente conocida por servicio por Diagnóstico de Pénfigo Benigno Familiar (EHH), se encuentra hospitalizada por 6 días por embarazo de 8 semanas por ECO + Amenaza de aborto + Trombosis + Vulvitis Crónica vs Condiloma en Ginecología, quien solicita Interconsulta a Dermatología por brotes de lesiones por enfermedad conocida, además refiere que hace 2 meses hubo brote de lesiones duras en vulva para lo cual está usando Clotrimazol crema por 1 semana y posteriormente Fullderma con lo que empeoro, y finalmente usa Hipoglos, con lo que ha aliviado, refiere que se le toma biopsia de estas nuevas lesiones hace 3 días. Al examen físico: difícil visibilidad ya se ha aplicado gran cantidad de ungüento, sin embargo se puede apreciar lesiones papulares en algunas áreas de labios mayores.

RP.

1. RESULTADO DE BIOPSIA PENDIENTE
2. CONSULTA CON RESULTADOS

NOTA: AL REVISAR HISTORIA CLINICA PCTE FUE VALORADA LA ÚLTIMA VEZ EN ENERO DEL 2014, PERO NO HA ASISTIDO A CONTROLES.

-----  
10/11/14

Paciente conocida anteriormente por dg. De Pénfigo Benigno Familiar + embarazo de Alto Riesgo + Embarazo de 20.2 semanas por ECO extrapolado + SAF + ITU +Condilomatosis (confirmada con biopsia del 25/08/14), acude hoy por Interconsulta de ginecología, paciente refiere sensación de ardor en vulva e ingles para lo cual está usando Nistaglos. Al examen físico: placa blanquecina algo exudativa, con pápulas escasas que al parecer son parte de Pénfigo.

Se conversa con medico ginecólogo quién refiere conocer a paciente por el mismo antecedente hace 4 años, con estas lesiones, por lo que se tomó biopsia que reporto: ENFERMEDAD DE HAILEY-HAILEY.

RP.

1. DERMOVATE CREMA BID (10D); QD (10D )+ VASELINA QD HS P1D (2S); QD HS P2D
2. OTRAS MEDIDAS
3. INDICACIONES DE GINECOLOGIA
4. CONSULTA EN CUANTO EXISTAN TURNOS (T. EXTRA:07/01/15)

IDG: PENFIGO BENIGNO FAMILIAR O ENFERMEDAD DE HAILEY-HILEY

NOTA: SE CONVERSA ADEMAS CON GINECOLOGO SOBRE TRATAMIENTO CON CORTICOIDES, EL CUAL REFIERE NO HABRIA PROBLEMAS MIENTRAS SEA TOPICO.

-----  
La paciente siguió el curso de su embarazo con un alto riesgo, las lesiones estuvieron presentes durante todo el período de gestación, se mantuvo en tratamiento tópico cuando tenía fases agudas. Ventajosamente el embarazo pudo llegar a su fin y las lesiones dérmicas se mantienen controladas, paciente quién acude a controles periódicos para tratamiento continuo.

## *Descripción de factores de riesgo*

### Factores de riesgo personales

Irresponsabilidad con respecto a su salud por parte del paciente, pues contó con oportunidad de acceso al servicio de Dermatología, y a pesar de conocer los riesgos potentes de la enfermedad no acudía responsablemente a las consultas.

Paciente consultaba con otro personal médico y no se adhería a ningún tratamiento, de manera que abandonaba el tratamiento en caso de efectos adversos.

Mala adherencia al seguimiento y control, así como a las medidas de enlentecimiento de progresión de dicha enfermedad.

Deseo del paciente por crecer económicamente, dejando de lado la oportunidad de acudir oportunamente al servicio de Salud.

### Factores de riesgo ambientales

Factores laborales y económicos que obligan al paciente a mantenerse económicamente activo, no abandonar sus actividades, y estrechando la oportunidad de acudir en fase aguda a recibir atención médica oportuna, todo esto debido a que el lugar de su trabajo era una zona rural "Sigchos" en donde no contaba con todos los servicios básicos dentro del más importante para su higiene el agua potable, lo que la obligaba a realizarse aseos de esponja, que no son recomendables en la patología en estudio, además el clima no era favorable ya que según refiere la paciente la mayoría del tiempo era húmedo, factor predisponente también para el progreso de la enfermedad.

Culturalmente la higiene en nuestro medio es un ámbito importante para desarrollarnos de manera oportuna, la paciente tenía problemas al utilizar toallas higiénicas las mismas que hacían una nueva recaída en la enfermedad, inasistencia sus labores diarias esto por la falta de toallas sanitarias que sean adecuadas para mujeres que presentan lesiones dérmicas o enfermedades como esta.

## *Factores en los sistemas de salud*

### Oportunidad en la solicitud de consulta

Es difícil optar por una consulta de carácter urgente de manera oportuna en la entidad de salud a la que pertenece el paciente, de esta manera indirectamente se favorece a la progresión de dicha enfermedad en cuanto se refiere a tiempo por la poca accesibilidad de turnos en la entidad medica mas no al servicio de Salud.

El seguimiento al paciente es el punto de éxito de su manejo, el mismo que debe ser más estricto, es así que si el paciente no puede acudir al servicio de salud, de manera emergente sea el servicio de salud el que llegue al paciente, satisfaciendo y cumpliendo con las características de un buen seguimiento. Es decir se debe hacer un balance y valoración clínica multidisciplinaria en donde se inmiscuya control médico, familiar, laboral y por supuesto personal.

### Acceso a la atención medica

Como se mencionó anteriormente es importante aclarar que nuestra paciente tiene acceso a su atención médica, ya que el servicio de salud está presente en su cantón, pero los trámites de tomar un turno por especialidad, consta de un tiempo muy prolongado, el cual evita en gran medida el acceso oportuno.

### Oportunidades en la atención

Nuestra paciente contaba con oportunidades en la atención, pero la falta de responsabilidad el no acudir oportunamente, por descuido, trabajo, falta de tiempo o falta de turno, confabularon al ineficaz seguimiento de la enfermedad y de las posibles complicaciones, todo lo ya mencionado hacía que la paciente acudiera en el momento más críticos en los que se sentía más enferma, con complicaciones como fueron las infecciones urinarias recurrentes, dolor crónico y exacerbación de lesiones dérmicas.

### Características de la atención

La atención brindada a la paciente en el área de Salud a la cual pertenece muchas veces fue superficial y poco consiente o adecuada ya que cuando la paciente no lograba un

turno y cursaba por una fase aguda de su enfermedad, acudía al servicio de Emergencia donde muchas veces se le recomendaba medidas generales sin brindarle la importancia que amerita la patología en estudio, de la misma forma no se le brindó condiciones educacionales, advertencia y conocimiento de la calidad de vida y las limitaciones que tendrá a futuro, producto de su enfermedad.

#### Oportunidades en la remisión

La remisión de estos pacientes que aquejan de enfermedades crónicas debe ser oportuna y primordial, cuando fuere necesaria, para que los pacientes puedan gozar de una atención por especialidad en las distintas áreas, en este caso Dermatología, Ginecología, Medicina Interna, así conjuntamente lograr un manejo integral, multidisciplinario, que incluye también la educación y adherencia al tratamiento por parte del paciente, para complementar las posibilidades de mejora de vida en el enfermo.

#### Trámites administrativos

En nuestro medio se maneja la mayoría de veces una ideología inclinada netamente a la curación, dándole menos importancia a la calidad de vida de los pacientes como la nuestra, que no tiene posibilidad de curación, pero sí de mantener controlada su enfermedad, todo esto implica un manejo integral que va direccionado a la prevención y promoción de cualquier enfermedad, en el caso de estudio de manejarse con prevención de factores de riesgo modificables para enlentecer el progreso de la enfermedad, con lo que se lograría reducir costos económico, determinar un mejor manejo y por ende mejorar la calidad de vida del paciente.

#### *Revisión bibliográfica*

### **ENFERMEDAD DE HAILEY Y HAYLEY**

La enfermedad de Hailey-Hailey o pénfigo crónico familiar benigno fue descrita por primera vez en 1939 por los hermanos Hailey. Es una genodermatosis rara, de herencia autosómica dominante, que se presenta entre la tercera y cuarta década de la vida.

Las genodermatosis constituyen un grupo de afecciones clínicas muy heterogéneas, que tienen, como elemento común, su condicionamiento genético y cuyas principales manifestaciones se observan en la piel y sus anejos.

En la Enfermedad de Hailey Hailey la evolución es crónica y se caracteriza por brotes recurrentes de vesículas y ampollas sobre una base eritematosa, localizadas principalmente a nivel de los pliegues cutáneos. Se han identificado factores desencadenantes como fricción, exposición solar, calor, frío y agentes infecciosos. El proceso es benigno, pero se acompaña de dolor, prurito y fetidez en muchos de los casos, lo cual interfiere con las actividades diarias del paciente.

Con frecuencia existe un retraso en el diagnóstico, dado que la morfología de las lesiones es muy variable, confundiendo a menudo con eccema, infecciones bacterianas o micóticas.

Su patogenia es poco clara. En los últimos años se han realizado numerosas investigaciones que comenzaron a dilucidar la etiología de esta entidad.

Hasta la fecha carece de un tratamiento totalmente efectivo.

#### **Bores , A y otros (2012)**

La enfermedad de Hailey - Hailey (pénfigo crónico benigno familiar) es una se presenta con mayor frecuencia entre la segunda y cuarta décadas de la vida, caracterizada por fragilidad de la piel y lesiones incómodas en las áreas flexurales (axilas, detrás del cuello e ingles) y pueden afectarse otras áreas como lo son sitios de traumatismos. Estas lesiones inician como vesículas o ampollas de contenido seroso y progresan hasta erosionarse con formación de costras, las cuales se pueden confundir con otros diagnósticos tales como: eccema e infecciones bacterianas o fúngicas. Histológicamente se caracteriza por acantólisis suprabasal y ultraestructuralmente por el rompimiento de los complejos desmosoma – filamentos de queratina. La patogénesis de esta enfermedad autonómica dominante aún es incierta, aunque se cree que interviene el gen ATP2 C1 que codifica una bomba calcio – dependiente y que explica parte de la patogénesis. Muchos tratamientos han sido sugeridos pero ninguno es específico por completo.

#### **Kahn D, Hutchinson E ( 2012).**

## **Epidemiología**

Entre otras enfermedades se encuentran los trastornos genéticos que en este caso es EHH son otras afecciones crónicas que representan una porción sustancial de la carga mundial de morbilidad.

La carga de enfermedades crónicas: tiene serios efectos adversos en la calidad de vida de los individuos afectados; es causa de muertes prematuras; tiene efectos económicos importantes y subestimados en las familias, las comunidades y la sociedad en general.

A nivel mundial la EHH según datos de OMS tiene una prevalencia, alrededor de 1 paciente por cada 500.000 a 100.000 habitantes, y su relación familiar es importante por su alta tendencia genética.

[http://www.who.int/chp/chronic\\_disease\\_report/overview\\_sp](http://www.who.int/chp/chronic_disease_report/overview_sp) OMS 2014.pdf

A pesar de que los datos epidemiológicos son bajos en la base de datos de la Organización Mundial de la Salud a nivel mundial presentando una tasa anual de crecimiento de alrededor del 2,7 al 3%. Se estima la frecuencia va en aumento varía de 0,5 a 3,2 % por 100.000 habitantes por año, y su mortalidad es de 17,7% teniendo como principal causa de muerte el choque séptico. Alrededor de un 15% de los pacientes con enfermedad de Hailey-Hailey no tienen antecedentes familiares, posiblemente debido a mutación esporádica del gen, o debido a que otros miembros de la familia tienen formas leves no diagnosticadas.

### **OMS| Estadísticas mundiales Sanitarias 2014**

La severidad de la enfermedad de Hailey-Hailey fluctúa en el tiempo y mejora con la edad, siendo posibles remisiones prolongadas. Las bandas longitudinales asintomáticas de las uñas están presentes en más de 70% de los casos. Esta enfermedad es frecuentemente no diagnosticada o erróneamente diagnosticada como eczema o infección fúngica o bacteriana, debido a respuestas temporales a los corticoides combinados con antibióticos o antifúngicos.



(Guerin-Surville, 2010)

Aunque la enfermedad de Hailey-Hailey es una genodermatosis, más de las dos terceras partes de los pacientes se mantienen asintomáticos hasta alrededor de la tercera y la cuarta década de la vida, momento en el que se inicia la misma. Existen antecedentes familiares en el 70% de los casos, siendo el 30% restante, casos esporádicos. No se ha observado predilección por sexos ni razas. La incidencia se estima en 1:50.000.

**Artículo: Enfermedad de Hailey – Hailey en varias generaciones de una familia (MEDISAN,2012)**

### **Etiopatogenia**

La enfermedad de Hailey-Hailey es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, penetrancia incompleta y expresividad variable. Se produce por múltiples mutaciones heterocigotas en el gen ATP2C1, localizado en el cromosoma 3q21-q24. Este gen codifica la proteína hsPCA11a localizada en la membrana del aparato de Golgi, la cual regula los niveles de  $Ca^{2+}$  intracitoplasmático. De esta manera, se altera la concentración de este ión entre el aparato de Golgi y el citosol, lo que determina una falla en la diferenciación epidérmica.

La piel tiene un rol especial respecto de la homeostasis del calcio en comparación con otros tejidos y órganos. Este ión juega un papel clave como segundo mensajero en una variedad de procesos fisiológicos y celulares, y la concentración de  $Ca^{2+}$  intracelular es regulada por múltiples mecanismos. En la epidermis, el gradiente de concentración de  $Ca^{2+}$  extracelular determina la diferenciación de los queratinocitos. Esta concentración es 10.000 veces mayor que la intracelular. Las bombas de calcio de la membrana plasmática, el retículo sarco-endoplásmico, el aparato de Golgi y la mitocondria regulan el transporte de este ión entre los distintos compartimientos. La bomba de calcio de la membrana plasmática transfiere iones de  $Ca^{2+}$  desde el citosol hacia el fluido extracelular. La bomba de calcio del retículo sarco-endoplásmico y del aparato de Golgi transportan  $Ca^{2+}$  del citosol hacia su interior. El retículo sarco-endoplásmico es considerado el depósito de  $Ca^{2+}$  intracelular más importante, si bien en los queratinocitos esta función la desempeñaría el aparato de Golgi.

**Artículo: Educación médica continua. Enfermedad de Hailey – Hailey 2011. Servicio de Dermatología del Hospital Italiano de Buenos Aires, República Argentina.**

Existe un único gradiente del  $\text{Ca}^{2+}$  extracelular presente en la epidermis sana, con bajos niveles en la capa basal y altos niveles en la granulosa. Este gradiente impresiona ser un elemento clave en la diferenciación epidérmica, a través de la comunicación entre los queratinocitos y el espacio extracelular, en el cual el receptor sensor del  $\text{Ca}^{2+}$  juega un papel importante. El gradiente epidérmico del  $\text{Ca}^{2+}$  se disipa en minutos ante perturbaciones en la permeabilidad de la barrera cutánea por distintos estímulos, y se restablece en un período de entre 6 a 24 horas bajo condiciones normales.

Durante el proceso de reparación hay una pequeña sobrecarga en la concentración del  $\text{Ca}^{2+}$  extracelular a nivel de la capa espinosa y suprabasal. Este incremento es importante para reforzar las conexiones desmosómicas. Este proceso ha demostrado ser importante para la piel en la reparación que sigue a una injuria. El hecho de que la hsPCA1 sea un transportador de alta afinidad y baja capacidad del  $\text{Ca}^{2+}$ , implica que esta bomba sirve para mantener un reservorio estable de este ión, el cual es necesario para un adecuado funcionamiento celular. Debido al déficit de la hsPCA1, los queratinocitos tienen bajos niveles de  $\text{Ca}^{2+}$  intra-Golgi, altos niveles citoplasmáticos y no responden ante el aumento del  $\text{Ca}^{2+}$  extracelular. Por lo tanto, la disminución de los depósitos de este ión intracelular, tanto a nivel del aparato de Golgi como del retículo sarco-endoplásmico, podrían alterar la diferenciación terminal a nivel de la translación, procesamiento, maduración, ensamble y tráfico de las proteínas asociadas a la membrana, que intervienen en la adhesión celular y en el transporte del calcio. Sin embargo, los queratinocitos de la enfermedad de Hailey-Hailey tienen cantidades normales de proteínas desmosómicas.

**(Sánchez M.P, 2010)**

Hasta la fecha, no se ha podido determinar con exactitud la distribución epidérmica de la hsPCA1. El hecho de que el contenido de  $\text{Ca}^{2+}$  de la capa granulosa disminuye en la enfermedad de Hailey-Hailey, indica que esta capa está más afectada. La expresión de esta

proteína se encuentra disminuida en gran medida en la piel comprometida, y sólo levemente en la piel sana.

Dicha alteración conduce a un defecto generalizado de la adhesión de los queratinocitos, que permanece subclínico hasta la tercera y cuarta década de la vida. Se manifiesta ante determinados estímulos físicos externos, como la fricción, luz ultravioleta, calor, congelamiento, infecciones y la coexistencia con otras dermatosis (psoriasis, dermatitis de contacto o dermatitis seborreica). Los queratinocitos epidérmicos, al estar expuestos a estos traumatismos, pierden sus conexiones intercelulares y se produce la acantólisis.

Se observó que los factores exacerbantes producen una disminución aún mayor en la expresión de la hsPCA1, suficiente para que la enfermedad se manifieste. El defecto estructural puede estar presente en toda la piel, pero no afecta el folículo piloso ni los canales de las glándulas sudoríparas. Se publicó un caso asociado con hepatotoxicidad fatal, que sugiere que este transportador podría ser importante en otros órganos. El ATP2C1 también se expresa en otros tejidos, como el hígado.

(Vélez A., Medina 2011)

### **Manifestaciones clínicas**

Se caracteriza por una erupción recurrente de vesículas flácidas y ampollas, sobre un fondo eritematoso, que determina la formación de placas que se extienden por la periferia con un borde circinado. En el centro de la lesión se forman vesículas pequeñas, que se rompen dejando una superficie erosiva y exudativa, con escamo costras. En los pliegues es común que se presenten maceradas, con formas vegetantes e hipertróficas. El signo de Nikolsky es, a menudo, positivo en las áreas afectadas. Evoluciona por brotes que duran meses. Las lesiones curan sin dejar cicatrices, pudiendo existir hiperpigmentación residual.

(Robin A.C, 2011)

Se ha estudiado el defecto estructural subyacente el que puede estar presente en la totalidad de la piel, lo más habitual es que las lesiones se localicen en los grandes pliegues (axilas, ingles, región inframamaria, antecubital y poplíteo) y en el cuello, sitio donde suelen comenzar las lesiones. Con menor frecuencia, se observan en los hombros, en la

espalda, el escote y el rostro. También se han descrito lesiones que pueden confundirse con una dermatitis seborreica cuando se localizan en el cuero cabelludo, y con una candidosis, en la región perianal. No obstante, algunos autores consideran a estas patologías posibles factores desencadenantes.

Las mucosas pueden afectarse, si bien no es lo habitual. Se han comunicado casos con compromiso de la mucosa oral, esofágica, laríngea, perineal, vulvovaginal, conjuntival, a veces como única manifestación. Debido a que las manifestaciones clínicas son muy variadas e inespecíficas, es común que exista un retraso en el diagnóstico, y resulta habitual la confusión con eccema, infecciones micóticas y bacterianas. Por lo tanto, para arribar al diagnóstico es importante realizar una historia clínica completa, identificando los antecedentes familiares, la correlación de las lesiones con los factores desencadenantes y los síntomas acompañantes.

**Artículo: Hailey-Hailey disease and Darier's disease. J Am Acad Dermatol. 2010**

Se evidencia la existencia de pacientes suelen identificar factores externos (traumatismos mínimos, la fricción con vestimentas, el sudor, el calor, el frío, entre otros) como factores desencadenantes de las lesiones. En el estudio efectuado por Burge et ál., el 17% de las mujeres refirió exacerbación premenstrual. Otros estudios mencionan que el curso de la enfermedad no parece modificarse con el embarazo o el ciclo menstrual. Algunos pacientes refieren que el estrés agrava la sintomatología. También las infecciones bacterianas, fúngicas o virales, han sido implicadas en el inicio o exacerbación de las lesiones. Un fenómeno similar al de Koebner puede ser observado si hay otras dermatosis coexistentes, como psoriasis, dermatitis de contacto, dermatitis atópica, dermatitis por estasis o úlceras en las piernas. Las lesiones suelen comenzar dentro de las 24 horas del traumatismo físico. La sintomatología suele ser más intensa en el verano, si bien en el estudio realizado por Burge et ál., el 36% de los pacientes refirió mejoría con la exposición solar.

Los pacientes suelen manifestar prurito, ardor, dolor y fetidez, síntomas que en muchas ocasiones interfieren con sus actividades diarias, laborales y sociales. Burge et ál. describieron un signo ungueal en el 70% de los pacientes, que consiste en la presencia de

múltiples bandas blancas longitudinales, que podría ayudar en el diagnóstico de la enfermedad.

**Artículo: Burge et ál enfermedad de Hailey Hailey y factores externos 2013**

### **Histología**

Debido a las diversas manifestaciones clínicas de esta enfermedad, el diagnóstico definitivo se obtiene mediante el estudio histológico de la piel comprometida. Se caracteriza por la formación de hendiduras o ampollas intraepidérmicas secundarias a la acantolisis suprabasal. La acantolisis suele ser extensa y afectar a varias capas del estrato espinoso. A pesar de la desaparición masiva de los puentes intercelulares, algunos persisten y mantienen unidos a los queratinocitos en forma parcial, determinando una imagen típica que se ha comparado con una “pared de ladrillos dilapidada”. La acantolisis respeta el epitelio de las estructuras anexiales. Pueden existir queratinocitos disqueratósicos y, en ocasiones, cuerpos redondos en la capa granulosa. En la cavidad de las ampollas se observan células acantolíticas, aisladas o en grupos. La presencia de neutrófilos en el interior de la ampolla o en la costra paraqueratósica superficial es sugestiva de impetiginización secundaria.

**(Galimberti R.L., Kowalczyk A.M.,2010)**

Frecuentemente se observan las papilas dérmicas elongadas y cubiertas por una o pocas capas de queratinocitos que protruyen en el interior de las ampollas, semejando vellosidades. En la dermis superficial puede haber un infiltrado linfocitario perivascular de variada intensidad.

Los estudios de inmunofluorescencia directa (IFD) e indirecta son siempre negativos, a diferencia de las enfermedades ampollares autoinmunes.<sup>1,3-4,19</sup> La microscopía electrónica muestra un defecto en la adhesión desmosómica con separación de los tonofilamentos.

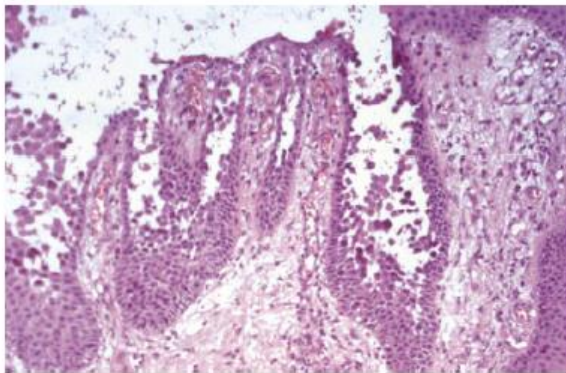
### **Diagnostico Diferenciales**

Desde el punto de vista clínico se debe diferenciar de las dermatosis que cursan con un rash pruriginoso en las áreas intertriginosas, como son la dermatitis de contacto, la dermatitis

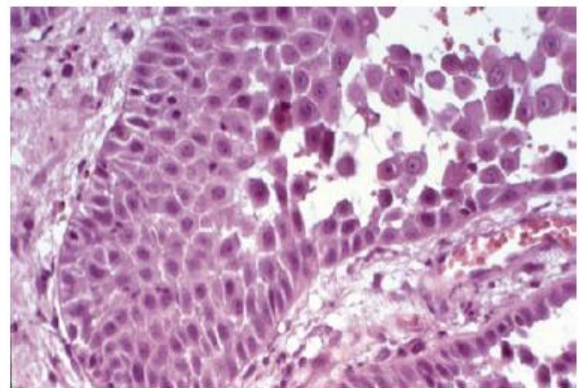
atópica, la tinea cruris, el pénfigo vulgar y vegetante, la psoriasis invertida e intertrigos de diversas etiologías.

Respecto de la morfología de las lesiones, aquellas que sean blanquecinas sobre un fondo erosivo hacen pensar en intertrigos candidiásicos. El examen micológico puede desorientar, demostrando la presencia de levaduras y pseudomicelios, pero las lesiones no desaparecen con el tratamiento antifúngico exclusivo, ya que coexisten sensibilizando al enfermo. El aspecto circinado con bordes eritemato-escamosos y tendencia a la cicatrización central puede semejar una dermatofitosis. En este caso, el examen micológico es siempre negativo.

Las lesiones costrosas y exudativas semejan un impétigo. Las lesiones eritemato-escamo-costrosas deben diferenciarse de la dermatitis de contacto. Los pacientes tienen un riesgo aumentado para desarrollar dermatitis de contacto alérgicas a los medicamentos tópicos utilizados. Esto se debe a que es una enfermedad crónica, que requiere tratamientos prolongados con preparaciones tópicas y que la función de la barrera cutánea se encuentra disminuida.



*Figura 5. Ampolla suprabasal en la que se observa acantólisis masiva y formación de hendiduras suprabasales, en cuyo interior penetran las papilas dérmicas.*



*Figura 6. Detalle de una imagen histopatológica en la que se observa acantólisis parcial "en pared de ladrillos derruida".*

**Artículo: Pissot L, Höller Obrigkeit D. Benign familial chronic pemphigus (Hailey-Hailey disease). Hautarzt. 2010;61:376---8.**

El test de contactantes debería ser efectuado en los pacientes con una enfermedad de larga data o en los casos que no respondan a los tratamientos instaurados. La localización en el cuero cabelludo plantea el diagnóstico diferencial con la dermatitis seborreica, si bien la misma puede ser un factor desencadenante. Desde el punto de vista histológico, los diagnósticos diferenciales se plantean con dermatosis que presentan acantólisis suprabasal y

disqueratosis, como el pénfigo vulgar, la enfermedad de Darier-White y la enfermedad de Grover o dermatosis acantolítica transitoria .

<b>CUADRO 1. Diagnósticos diferenciales histológicos</b>				
	<b>Hailey-Hailey</b>	<b>Pénfigo vulgar</b>	<b>Darier-White</b>	<b>Grover</b>
Acantólisis suprabasal	+	+ (afecta anexos)	+/-	focal
Disqueratosis	+	-	+++ Cuerpos redondos y granos	focal
IFD	-	+	-	-

**Artículo: Educación médica continua. Enfermedad de Hailey – Hailey 2011. Servicio de Dermatología del Hospital Italiano de Buenos Aires, República Argentina**

### **Tratamiento**

No existe ningún tratamiento específico ni totalmente efectivo de la enfermedad. Sin embargo existen medidas profilácticas que pueden resultar efectivas, como proteger la piel de la fricción, el calor y los demás factores precipitantes. La mayoría de los pacientes responde al tratamiento tópico combinado con corticoides, antibióticos y/o antifúngicos, debido a que reduce la sobreinfección asociada y disminuye la fetidez. El uso de antibióticos orales, a dosis bajas y durante períodos cortos, ha sido útil en algunos pacientes. Si las lesiones no mejoran con el tratamiento clásico descrito, debe descartarse la sobreinfección por herpes simple o una dermatitis de contacto, ya que ambos procesos tienen una mayor incidencia en estos pacientes.

También se han utilizado otras opciones terapéuticas (fármacos por vía tópica u oral, procedimientos quirúrgicos y físicos) en caso de enfermedad extensa, recidivante y rebelde al tratamiento inicial.

Aquí citamos investigaciones científicas con ensayos controles que determinan que el tratamiento de la EHH no está clara y que aún se necesita determinar el pronóstico de la misma según cada individuo se puede citar con el nombre **“Intervenciones para el pénfigo y su baja incidencia”**

Esta revisión de ensayos clínicos procuró determinar cuál es la opción de tratamiento más efectiva y más segura para el pénfigo.

El pénfigo es una enfermedad poco frecuentes que se caracterizan por la presencia de ampollas frágiles y heridas en la piel en zonas de flexión sobretodo. Son enfermedades autoinmunitarias en las cuales el organismo produce anticuerpos contra la propia piel de la persona. Estas enfermedades son crónicas y **actualmente no son curables**. El pénfigo es tratado con fármacos que deprimen el sistema inmunitario. El objetivo del tratamiento es suprimir la formación de ampollas. Los glucocorticoides sistémicos constituyen el pilar del tratamiento contra el pénfigo, sin embargo, habitualmente se emplean agentes inmunosupresores y antiinflamatorios adyuvantes. Existen muchos tratamientos disponibles, sin embargo, se desconoce cuál es la opción de tratamiento más efectiva o más segura, o cuál es la mejor combinación.

Esta revisión incluyó datos de 11 ensayos clínicos con un total de 404 participantes. Los estudios tuvieron escaso número de participantes, de manera que solamente pueden proporcionar información limitada. Se estudiaron diez tratamientos activos diferentes: prednisolona, dexametasona oral en pulsos, azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina, dapsona, micofenolato, recambio plasmático, factor de crecimiento epidérmico tópico y medicina tradicional china.

Esta revisión halló información insuficiente para establecer cuál es el plan de tratamiento más efectivo y más seguro. Se encontró que el micofenolato de mofetilo parece ser más efectivo que la azatioprina para controlar la enfermedad, aunque no se observaron diferencias en cuanto a la remisión. Se halló que la administración de azatioprina y ciclofosfamida redujo la cantidad de glucocorticoides requeridos. El factor de crecimiento epidérmico tópico disminuyó el tiempo requerido para la cicatrización de las lesiones en seis días (mediana). No se encontraron diferencias en el retiro debido a eventos adversos en ningún estudio, aunque se observaron diferentes perfiles de eventos adversos para cada intervención. No fue posible establecer qué tratamientos son superiores en todos los aspectos debido a que cada persona mostraba diferencia en cuanto a la respuesta a los tratamientos.



Se dispone de múltiples tratamientos para el pénfigo benigno y existen variaciones en cuanto al programa de dosificación y la combinación de fármacos utilizada, lo cual hace que sea complejo elegir el programa de tratamiento. A su vez, la respuesta al tratamiento puede variar entre los individuos. Los tratamientos deben elegirse después de la consideración cuidadosa de los posibles beneficios y efectos secundarios, en el contexto de los otros trastornos médicos del individuo. Esta revisión halló información insuficiente para establecer cuál es el régimen de tratamiento más efectivo y más seguro. Se requieren estudios adicionales para determinar el régimen de tratamiento óptimo, especialmente para evaluar la dosis óptima de glucocorticoides, la función de los fármacos inmunosupresores adyuvantes y los eventos adversos a largo plazo, a fin de mejorar los análisis daño-beneficios.

Conclusiones de los autores:

En la actualidad no se dispone de información adecuada para determinar el tratamiento óptimo para el pénfigo. Se requiere investigación adicional, especialmente para evaluar la dosis óptima de glucocorticoides, la función de los fármacos inmunosupresores adyuvantes y los eventos adversos a largo plazo para mejorar los análisis daño-beneficios.

**<http://www.cochrane.org/es/CD006263/intervenciones-para-el-penfigo-benigno-familiar-cronico/respuesta-tratamiento.riesgo-beneficio>**

**Tabla 1. Modalidades de tratamiento**

<b>Tópico</b> -Corticoesteroides -Antifúngicos -Antibióticos -Tacalcitol -Ciclosporina -Tacrolimus	<b>Quirúrgico</b> -Dermabrasión -Láser CO <sub>2</sub> (continuo, pulsado, superpulsado) -Láser erbio: YAG -Excisión-injerto
<b>Sistémico</b> -Corticoesteroides -Vitamina E -Vitamina D -Talidomida -Dapsona -Retinoides -Ciclosporina -Metotrexato	<b>Terapéutica física</b> -PUVA -Radioterapia superficial -Terapia fotodinámica
	<b>Toxina botulínica</b>

### Tratamiento Tópico

Existen diferentes posibilidades de tratamiento tópico que se han probado en la enfermedad de Hailey-Hailey, además de los corticoesteroides, antibióticos y antifúngicos.

La ciclosporina es el primer macrólido inmunomodulador que se ha desarrollado. Al igual que el tacrolimus, actúa inhibiendo la transcripción de citocinas a través de la inhibición de la calcineurina. La ciclosporina tópica al 0.1%, en una sola aplicación diaria, se ha usado con éxito en los pacientes, con niveles sanguíneos indetectables, debido a que su peso molecular elevado y su gran lipofilia dan como resultado una absorción sistémica prácticamente nula.

**(Rabeni E, Cunningham, 2011)**

Se describen a continuación distintas opciones terapéuticas tópicas, diferentes de los corticoides, antibióticos y antimicóticos. Los análogos tópicos de la vitamina D3, como el tacalcitol, calcipotriol y calcitriol, fueron efectivos en casos aislados de pacientes con

enfermedad resistente a otros tratamientos tópicos y quirúrgicos. El mecanismo de acción de los mismos es desconocido. Es posible que éstos inhiban la acantólisis al incrementar la disponibilidad de calcio intracelular en los queratinocitos.

Respecto del tacalcitol (2 mg/g) y calcitriol (3 µgr/g), se observó la remisión de las lesiones luego de la aplicación de ungüento 2 veces/día durante 4 semanas, sin efectos secundarios ni absorción sistémica. La ciclosporina tópica al 0,1% en una aplicación diaria que se ha usado con éxito, con una absorción sistémica prácticamente nula.

**Artículo: Topical cyclosporine in chronic benign familial pemphigus (Hailey-Hailey disease), *J. Am. Acad. Dermatol.*, Jitsukawa K., 2012**

El tacrolimus tiene un mecanismo de acción similar al de la ciclosporina, pero es 10 a 100 veces más potente in vitro, con una mayor absorción cutánea. Ambos inhiben la calcineurina, bloqueando la activación, la proliferación de los linfocitos T y la producción de citoquinas. La eficacia del tratamiento con ciclosporina y tacrolimus sugiere que la inmunidad celular juega un papel en la patogenia de esta enfermedad. Las lesiones se producen cuando factores externos inducen una cascada de mediadores inflamatorios y el reclutamiento de los linfocitos T. Los efectos adversos consisten en prurito o irritación local, los cuales son transitorios y disminuyen a medida que las lesiones van mejorando.

Dammak et ál. publicaron el caso de un paciente con compromiso axilar e inguinal, en el que utilizaron 5 fluorouracilo en crema al 5%, tres veces/semana por 3 meses, y luego una vez/semana por 3 meses más como mantenimiento, y obtuvieron buenos resultados.

**Artículo: Effective treatment of Hailey-Hailey disease with topical tacrolimus, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2010, 47: 797-798.**

### Tratamiento Sistémico

Se han descrito variedad de opciones terapéuticas para casos recalcitrantes a pesar del tratamiento tópico, incluyendo vitamina E, metotrexato, talidomida, o PUVA; todos ellos pueden mejorar e incluso controlar la enfermedad durante largo tiempo, pero en cierto

número de pacientes no son efectivos. Los esteroides sistémicos a dosis de 20-40 mg/día se han mostrado efectivos en casos de enfermedad extensa y múltiple.

La efectividad de la administración oral de la vitamina D3 en la enfermedad de Hailey-Hailey está constatada, pero se ve limitada por los efectos secundarios metabólicos .

La eficacia de la dapsona en otras dermatosis bullosas ha dado resultados en la enfermedad de HH, mostrándose efectiva a dosis de 100-200 mg/día, con dosis de mantenimiento de 50 mg/día.

La isotretinoína y el etretinato se han usado a dosis de 1 mgr/kg/día con respuesta variable, ya que en algunos casos el etretinato puede empeorar la enfermedad.

La ciclosporina oral es eficaz en el pénfigo de Hailey-Hailey a dosis crecientes de 2.8 a 5 mg/kg/día, si bien sus efectos secundarios, como hipertensión y nefrotoxicidad, obligan a disminuir las dosis, y la hacen una opción inviable para tratamiento a largo plazo. Berth-Jones documentan una respuesta positiva a ciclosporina oral durante 24 meses a dosis de 2.8 a 3.4 mg/kg/día, pero el paciente mostró un empeoramiento gradual tras dejar el tratamiento, similar a lo ocurrido en un paciente tratado por Ormerod et al. con dosis de inicial de 5 mg/kg/día y con respuesta mantenida durante 18 meses a dosis de 3 mg/kg/día.

#### **Artículo: Enfermedad de Hailey-Hailey y modalidades terapéuticas actualización 2011**

Norman et ál. utilizaron el etanercept, una proteína de fusión dimérica que se une al factor de necrosis tumoral alfa inhibiendo su actividad, en un paciente con enfermedad de Hailey-Hailey refractaria a tratamientos tópicos y quirúrgicos, con buenos resultados. En 2008, Hurd et ál. publicaron el primer caso de un paciente con esta dermatosis refractario a múltiples tratamientos tópicos y sistémicos, que presentó una buena respuesta a la administración intramuscular de alefacept 15 mg semanal por 12 semanas.

**(Norman et ál, Hurd et ál 2008)**

## Tratamiento Quirúrgico

En aquellos pacientes que no responden a ningún tratamiento deben contemplarse las modalidades quirúrgicas, como la escisión seguida de autoinjerto de piel, la criocirugía, la dermabrasión o la vaporización con láser de CO<sub>2</sub>. Este último es una alternativa terapéutica rápida, con selectividad, especificidad y precisión de acción sobre los tejidos. También, se ha usado el láser Erbio-YAG para la ablación más superficial de áreas más extensas de tejido, con menor daño térmico y cicatrización más rápida, en comparación con el láser de CO<sub>2</sub>. Se observaron remisiones prolongadas de hasta 3 años, sobre todo con la dermabrasión. Estos métodos eliminan la epidermis respetando los anexos.

**Artículo: Benign familial chronic pemphigus (Hailey-Hailey disease). Treatment with carbon dioxide laser. ELSEVIER 2010;61:376--8.**

Se propuso la hipótesis de que la cicatrización tendría lugar a partir de los folículos pilosos y los canales de las glándulas sudoríparas, con un fenotipo distinto al de los queratinocitos interfolliculares, y así estas células no mostrarían los signos morfológicos de la enfermedad de Hailey-Hailey. En aquellos casos que no responden a ningún tratamiento y son incapacitantes para el paciente, puede efectuarse la escisión del área afectada seguida de injerto. Esta técnica se asocia con alta morbilidad, sobre todo en la localización perianal y genitocrural, con riesgo de infección y pérdida del injerto, retracciones cutáneas con disminución de la movilidad y resultados cosméticos pobres.

**Chen TM, Wanitphakdeedecha. Carbon dioxide laser ablation and adjunctive destruction for Darier-White Disease (keratosis follicularis). Derm Surg. 2010**

A continuación un artículo médico científico que certifica el resultado de EHH con Láser de CO<sub>2</sub>, lo podremos citar así. **“Tratamiento de la enfermedad de Hailey-Hailey con láser de dióxido de carbono: tratamiento en 8 pacientes /Dioxide Laser Treatment in Hailey-Hailey Disease: A Series of 8 Patients**

Introducción y objetivos

La enfermedad de Hailey-Hailey (EHH) o pénfigo familiar benigno es una rara genodermatosis ampollosa con herencia autosómica dominante. Cursa con erosiones

cutáneas, localizadas principalmente en los grandes pliegues, que se sobreinfectan y pueden ser muy dolorosas e incapacitantes para los pacientes. Es una afección difícil de tratar, y aunque se han usado múltiples tratamientos tópicos y sistémicos para controlar los brotes de la enfermedad, ninguno de ellos consigue remisiones a medio-largo plazo.

#### Pacientes y método

Realizamos un estudio retrospectivo de una serie de 8 casos de EHH tratados con láser CO<sub>2</sub> en nuestro centro desde 1999 a 2011. Los pacientes tratados tenían una media de edad de 50,7 años, siendo 4 de ellos hombres y 4 mujeres. El seguimiento de los pacientes osciló entre uno y 12 años.

#### Resultados

De los 8 pacientes tratados 6 obtuvieron unos resultados satisfactorios (4 pacientes con mejoría clínica >75% y 2 pacientes entre 50-75%). Esta eficacia se mantuvo a lo largo del tiempo. Los peores resultados se observaron en los pacientes tratados con potencias más bajas. Las zonas con recidiva de la enfermedad después del tratamiento se trataron con una segunda sesión de láser con buena respuesta. No observamos efectos adversos, salvo ligeros cambios texturales y de la pigmentación.

#### Conclusiones

El láser de CO<sub>2</sub> es un tratamiento eficaz y seguro a medio-largo plazo en los casos de EHH sintomáticos y refractarios a tratamientos convencionales.

<http://www.actasdermo.org/es/tratamiento-enfermedad-hailey-haileylaser/articulo/S0001731012005388/>

#### Tratamiento físico

Otras terapéuticas, como el PUVA, la radioterapia superficial y la terapia fotodinámica con ácido 5-aminolevulínico, han empleado en casos recalcitrantes. Ruiz-Rodríguez et ál. Describieron el uso de la terapia fotodinámica con ácido 5-aminolevulínico en la enfermedad de Hailey-Hailey. Consistió en la aplicación de ácido 5-aminolevulínico al

20% en emulsión sobre el área afectada. Se la zona con plástico durante 4 horas y luego se irradió con una luz policromática de onda continua, de 590 a 700 nm con una irradiación de 120 mW/cm<sup>2</sup> durante 30 minutos. No se observaron efectos adversos en los dos pacientes tratados. Los resultados clínicos y cosméticos fueron excelentes, y se observó una remisión prolongada con un período de seguimiento de 19 y 25 meses. El mecanismo de acción de esta terapia en la enfermedad de Hailey-Hailey se desconoce hasta la fecha. Fernández Guarino et ál. publicaron un trabajo posterior, en gel que utilizaron ácido metil aminolevulínico tópico en 3 pacientes –se emplearon parámetros diferentes–, y se obtuvieron resultados desfavorables.

(Fernández Guarino M.2010)

### Toxina Botulínica

Se ha propuesto el uso de la toxina botulínica de tipo A, como una alternativa no quirúrgica, segura y efectiva, en casos aislados de enfermedad de Hailey-Hailey con compromiso axilar. Se utilizó en las dosis habituales para la hiperhidrosis axilar. Produce una inhibición de la transmisión colinérgica en las fibras posganglionares simpáticas de las glándulas sudoríparas, lo que reduce la sudoración, la cual es un factor agravante y desencadenante de la enfermedad de Hailey-Hailey. Se sugiere su uso como terapéutica adyuvante, sin efectos secundarios y con una acción duradera.

**Artículo: Toxina botulínica A en el tratamiento del pénfigo benigno familiar. 2012. ELSEVIER .A. López-Ferrer\* y A. Alomar.**

A continuación citamos una revisión clínica que evidencia el uso con buena respuesta en pacientes con EHH, la podemos citar así **“Toxina botulínica A en el tratamiento del pénfigo benigno familiar /Botulinum Toxin A for the Treatment of Familial Benign Pemphigus”**

Nosotros presentamos tres casos de pacientes con PBF que después de haber recibido durante años múltiples tratamientos tópicos y sistémicos sin éxito fueron tratados con

toxina botulínica subcutánea en las zonas afectas. En el primer caso se produjo una mejoría clínica clara realizando una infiltración extensa de las zonas afectas cada dos meses aproximadamente hasta conseguir que el paciente permaneciera asintomático durante 5 meses. En el segundo caso se realizaron infiltraciones según la periodicidad de la clínica cutánea, abarcando tanto las zonas afectadas como las que estaban en riesgo de afectarse. El tercer caso es el único en el que no se consiguió una respuesta completa aunque mejoró la calidad de vida de la paciente.

En la literatura se han publicado 9 casos de pacientes afectados de PBF que fueron tratados con toxina botulínica en la zona axilar e inguinal con buena respuesta clínica. Tal como sucedió con nuestro primer paciente, Koeysers et al. también realizan inyecciones periódicas de toxina botulínica consiguiendo el control de la enfermedad en 6 pacientes con 3-5 sesiones de tratamiento. Aunque en los casos publicados no se produce una recidiva de la enfermedad después de conseguir la remisión completa, es importante conocer la evolución de estos pacientes para elaborar pautas de tratamiento adecuadas con toxina botulínica.

La toxina botulínica se ha usado ampliamente para el tratamiento de arrugas de expresión e hiperhidrosis, pero también se han descrito otros usos dermatológicos de la toxina botulínica. Este es el caso del *flushing* facial persistente, el síndrome de Frey, el eccema dishidrótico, las fisuras anales y la cicatrización de úlceras<sup>4,6</sup>. En nuestro servicio hemos descrito recientemente el tratamiento de la hiperhidrosis de una paciente con hamartoma ecrico en la zona lumbar utilizando toxina botulínica s.c.<sup>12</sup>.

Existen numerosos estudios que demuestran la eficacia y seguridad del uso de la toxina botulínica en el tratamiento cosmético de las arrugas de expresión y la hiperhidrosis, aunque se trata de un tratamiento costoso y temporal. En el caso del PBF solo se han descrito casos aislados con resultados satisfactorios, por lo que sería de interés la realización de estudios controlados para determinar también la eficacia y seguridad de este tratamiento en múltiples afecciones dermatológicas, así como estudios para valorar su coste-beneficio.

<http://www.actasdermo.org/es/botulinum-toxin-fortreatment/articulo/S0001731011003279/>



## **Evolución y pronóstico**

La enfermedad tiene un patrón crónico y cursa con fases agudas que duran meses, intercalándose con períodos de remisión.

Muchos pacientes suelen mejorar con la edad. Compromiso de la calidad de vida

Si bien es una dermatosis benigna, puede presentarse con síntomas como dolor, ardor, prurito y olor desagradable. El dolor es el síntoma más molesto y el prurito, el más frecuente. Aunque no se altera el estado general de los pacientes, muchos refieren que su enfermedad interfiere con las actividades diarias, afectando su calidad de vida.

**Dover, y otros, (2010)**

## **Complicaciones**

Enfermedad de Hailey-Hailey y desarrollo de neoplasias cutáneas

Se han descrito tres casos de neoplasias cutáneas que se desarrollaron sobre las lesiones de esta enfermedad: un Carcinoma Basocelular y un Carcinoma Espinocelular, que aparecieron sobre las lesiones luego de tratamientos efectuados con radioterapia y arsfenamina; y un Carcinoma Espinocelular de Novo.

La mayoría de estos casos estuvo asociada a factores de riesgo predisponentes como exposición solar, irradiación o drogas. Se desconoce la incidencia verdadera del desarrollo de cáncer sobre estas dermatosis.

**Artículo; Holst V.A., Fair K.P., Wilson B.B., Patterson J.W. Squamous cell carcinoma arising in Hailey-Hailey disease, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2010, 43: 368-371.**

## **Complicaciones biopsicosociales**

Aceptación de la enfermedad.- En primera instancia la necesidad de aceptación de la enfermedad y aprender a sobrellevarla, entender que no se trata de una enfermedad de carácter terminal, pero si de una enfermedad crónica que necesita un control integral.

Afección en el entorno familiar.-La familia es un parámetro importante para que dicha enfermedad sea mas llevadera, el apoyo incondicional de su medio familiar será entonces importante para crear modos de aseo y vivienda, todo en conjunto para ayudar a la paciente.

Problemas con su pareja.- la pareja de la paciente debe inmiscuirse en el curso de la enfermedad, conocer al igual que la paciente sus brotes agudos, las complicaciones que esto conlleva y el manejo que se podrá dar de manera ambulatoria. La mayoría de veces esta es una de las más graves complicaciones pues sabiendo que el diagnóstico es poco común y por ende de difícil diagnóstico, se hace diagnósticos herrados comparados sobre todo con enfermedades que también sean ampollares entre los diagnósticos que más se confunden son el Herpes Virus tipo II netamente de carácter de transmisión sexual, lo cual crea un tabú en la sociedad, lo que puede acabar desde una relación de noviazgo hasta un hogar mismo, un hijo sin padre o una mujer u hombre que se quede solo enfrentando una enfermedad que no acabara sino hasta el día de su deceso.

Afección Psicológica.- Depresión y no aceptación son los dos principales parámetros que llevan afectar la psiquis de una persona, el miedo al rechazo en una relación interpersonal o quizá la falta de comprensión al mencionar el padecimiento de la enfermedad, marcan de manera importante la progresión o no de la patología.

Se necesita la mayoría de ocasiones apoyo psicológico para llevar a cabo un sin número de actividades que harán comprender a la paciente sobre su afección y que hacer para sobrellevar todo.

## **Características del estado emocional en pacientes con enfermedad renal crónica**

Se debe tomar muy en cuenta el estado psicológico de cualquier paciente por el riesgo potente al deterioro de la enfermedad, se pretende abordar una de las principales problemáticas de la Psicología de la Salud actual en relación a las enfermedades crónicas,

motivado por la carencia de reportes científicos que permitan conocer cómo se modifican, influyen y expresan los factores psicológicos en las personas con patologías crónicas ( en este caso dérmica) que afecta a su estado emocional. Concomitantemente se estudia el análisis de los estados emocionales que acompañan a la evolución de estas enfermedades. El objetivo general está centrado en comparar las características emocionales en su relación con la evolución de la enfermedad de pacientes con Enfermedades Crónica. Comprobándose que en los pacientes con Enfermedades Crónicas incurables tienen manifestaciones patológicas de ansiedad, depresión, ira y frustración que forman parte del cuadro clínico de la enfermedad, se vinculan con las características de la etapa de la enfermedad que transitan

Los resultados del desarrollo de ciencia y la técnica en la Sociedad de la Información y la Comunicación alcanzan las más disímiles esferas de la actividad humana, dentro de las cuales se destaca, por el compromiso intrínseco con la sociedad y por la propia sensibilidad que esta entraña, la esfera de la salud humana.

En el área de la salud, hoy se incluyen desde los interesantes estudios del genoma humano y la fertilización artificial hasta la creación de órganos y tejidos sustitutivos con el objetivo de prolongar la vida humana y propiciar una mejor calidad de la misma. En los casos de enfermedades todavía incurables la medicina ha ido estructurando alternativas terapéuticas que aumentan la esperanza de vida de la persona que padece una enfermedad y le ayudan a alcanzar mayor bienestar.

El análisis de la relación salud- enfermedad y la propia concepción de salud ha ido evolucionando en las últimas décadas hacia un enfoque mucho más integral en el que el bienestar psicológico es un componente fundamental del estado de salud que de manera particular adquiere gran relevancia en las enfermedades crónicas. Estos criterios se inscriben en las dimensiones de la Psicología de la Salud ya que la mayoría de los autores al igual que **Oblitas Guadalupe, . y cols.(2006)** consideran que en la atención a las personas con enfermedades crónicas no siempre se le da la prioridad necesaria a los correlatos de la enfermedad con los aspectos psicológicos, emocionales y sociales que están influyendo tanto en la etiología como en su evolución a lo largo del tiempo.

Mucho se ha avanzado en el tratamiento de enfermedades como hipertensión, dolor crónico, artritis, asma, diabetes, cáncer, trastornos cardiovasculares, enfermedades reumáticas, SIDA, intestino irritable, cefaleas, entre otros. Sin embargo, quedan diversidad de incógnitas en relación a la implicación de los procesos psíquicos y las características de la personalidad en la aparición, curso y pronóstico de las enfermedades. En esta dirección predomina el estudio de aspectos como la preparación psicológica del paciente para la disminución de los estados emocionales negativos que acompañan a la enfermedad (la ansiedad, la depresión, la ira, la hostilidad, entre otros); el manejo efectivo de las variables de apoyo psicosocial; el desarrollo de autoeficacia, autoestima y asertividad, y un sinnúmero de variables psicológicas que se ven afectadas en la situación de enfermedad y que retroalimentan negativamente el estado de salud del paciente.

En múltiples definiciones de “enfermedad crónica” se deduce la importancia de estos factores al destacar que se trata de un “proceso incurable, con una gran carga social, tanto desde el punto de vista económico como desde la perspectiva de dependencia social e incapacitación. Tiene una etiología múltiple y un desarrollo poco predecible”. **(Oblitas Guadalupe, L.A. y cols., 2006)**

El impacto psicológico que genera una enfermedad crónica en el ciclo vital de los pacientes, y en cierto modo, en el propio curso de la enfermedad, estará relacionado con el tipo de estrategias de afrontamiento ante los miedos, las preocupaciones, los recuerdos negativos, los pensamientos y las sensaciones ante el tratamiento y en relación al futuro.

La intervención psicológica en el comportamiento del paciente con una enfermedad crónica, a nivel cognitivo, emocional, conductual, social y espiritual, contribuye para un mejor afrontamiento de la enfermedad por parte del paciente, permitiendo una readaptación más rápida, con la finalidad de volver a una nueva faceta de vida igualmente satisfactoria, con la máxima calidad de vida que el curso de la enfermedad lo permita. Sin embargo, ello supone estudios acerca del componente psicológico de estas enfermedades, que deberán trascender del nivel descriptivo al explicativo. De acuerdo al estado de este problema

científico y sin negar los avances en la Psicología de la Salud, aún existen enfermedades crónicas en las que el desarrollo de las investigaciones en el área de la Psicología de la Salud se encuentra menos avanzado, como es el caso de la Enfermedad de hailey Hailey y el Vitiligo por ejemplo que son enfermedades de gran impacto psicológico.

En la estructuración del cuadro interno de esta enfermedad quedan muchos aspectos por explorar. Aún hoy no se dispone de una caracterización psicológica integradora de las posibles afecciones que se pueden estructurar en esta enfermedad, al menos no se corresponden los resultados científicos en esta área con los avances acumulados en el aspecto clínico y biológico del trastorno.

Resulta innegable que la afección mantenida de la funciones normales y la inminente pérdida del autoestima provoque en las personas portadoras de este trastorno diversas limitaciones en su vida personal, laboral, familiar y social. Reacciones psicológicas que abarcan desde manifestaciones de ansiedad, frustración, cólera e ira e incluso diferentes grados de depresión acompañan el padecimiento, su conocimiento y aceptación por la persona que padece la EHH. Sin embargo se hace necesario desde los puntos de vista científico y asistencial profundizar en el conocimiento de los posibles correlatos entre las vivencias y estados psicopatológicos que se estructuran en las personas para desarrollar alternativas terapéuticas más efectivas para mejorar, desde la zona salutogénica, el bienestar de la persona y su calidad de vida.

De ahí la importancia de la psicología aplicada a la dermatología que se encarga de la adecuación de los conocimientos psicológicos para una mejor y más completa comprensión del enfermo dérmico crónico, específicamente aquel bajo tratamiento continuo (doloroso), que presenta en su diagnóstico y tratamiento factores emocionales que permean, agravan o causan mayores dificultades en su vida (**Bingaman, 1980**).

En el curso de la enfermedad y el tratamiento aparecen diferentes formas de subjetivar el problema, como son la no aceptación de la enfermedad y del tratamiento. Los pacientes

pueden presentar alguna mejoría temporal, o desarrollar otras enfermedades y otros síntomas, que pueden ser de difícil entendimiento si no se concibe al ser humano como un todo integrado. Varios trabajos ya realizados y publicados (**Bingaman, 1980; Menzies & Stewart, 1968; Barros & Barros, 1986; Ribeiro, 1998; Gameiro, 1999; Álvarez-Ude, Fernández-Reyes, Vásquez, Mon, Sánchez & Rebollo, 2001**) sugieren que los factores psicológicos están entre las variables más críticas en la determinación del ajuste del paciente con tratamiento crónico.

Se reconoce que en los pacientes con enfermedades crónicas, es frecuente la presencia de una o más condiciones médicas que desencadenan depresión en la persona enferma. Es evidente que cuanto más severa sea la enfermedad, es más probable será que la depresión la complique. La reconocida depresión compuesta, que se refiere a cuando este estado emocional o síntoma coexiste con otra enfermedad psiquiátrica o médica, se caracteriza por una magnitud mayor del efecto depresivo y usualmente es más resistente al tratamiento.

Con mayor o menor resistencia la persona con esta enfermedad crónica comienza a elaborar o re-elaborar el sentido de la muerte con una proyección de inmediatez que puede conllevar a la reestructuración de sus aspiraciones, sueños y proyectos de vida en los que se implica todo lo significativo y relevante para la persona, que genéricamente hablando se refiere al desarrollo personal, familia, pareja, profesión, vida social, entre otros.

En esta situación en que la sintomatología propiamente orgánica se presenta con una urgencia vital, la subjetivación de la misma constituye un elemento clave que se relaciona con la actitud que la persona asume ante la enfermedad y los estados afectivos, volitivos y cognitivos que se van estructurando e implicando en su manera de reaccionar ante la enfermedad.

**White, Grenyer, (1999)** al evaluar las pérdidas del paciente renal establecen una jerarquía que sin lugar a dudas, más allá de las regularidades generales con que han sido identificadas, pasa por la dimensión individual de cada persona enferma.

1. Salud
2. Libertad
3. Imagen corporal
4. Hábitos diarios
5. Autonomía
6. Autoestima
7. Bienestar físico
8. Rol familiar
9. Rol como pareja
10. Sexualidad
11. Trabajo
12. Tiempo libre
13. Vida comunitaria
14. Sueños y aspiraciones
15. Estilo de vida
16. Capacidad de elegir

En este sentido resulta interesante la propuesta de autores como **Elizabeth Kubler- Ross (1989)** que plantean el tránsito de estas personas por cinco etapas de un proceso de duelo para elaborar estas pérdidas:

- Fase I. Negación.
- Fase II. Concientización.
- Fase III. Rabia.
- Fase IV. Depresión.
- Fase V. Aceptación.

Explorar las maneras individuales de transitar por la elaboración del duelo y la jerarquización de las pérdidas, constituye una oportunidad para encontrar con mayor nivel de precisión los posibles factores protectores y la capacidad de resiliencia como premisa para la estructuración de las alternativas terapéuticas.

En este sentido el estudio de los estados emocionales como la ansiedad, la depresión y la ira se hacen ya de carácter obligatorio al pretender describir y explicar la manera individual de subjetivar la enfermedad crónica.

En el caso particular de la EHH resultan limitadas las investigaciones que profundicen en aspectos psicológicos de estos pacientes, al respecto se han podido identificar algunas cuestiones que si bien requieren de mayor nivel de profundidad y sistematización abren la puerta a un camino prácticamente inexplorado en relación a determinados factores psicológicos asociados a esta afección.

Desde las consideraciones teóricas expuestas se realizó un estudio exploratorio descriptivo mediante un paradigma de investigación mixto, en el que se integran las estrategias cuantitativas y cualitativas de investigación teniendo como objetivos de trabajo, diagnosticar del estado emocional del paciente con ERC, describir los principales correlatos entre los estados emocionales que predominan en los pacientes con Enfermedad Renal Crónica y la evolución de la enfermedad y ofrecer recomendaciones que consideren las características del estado emocional dentro del cuadro clínico de la enfermedad renal crónica.

Las Consideraciones finales fueron

En los pacientes que padecen ERC en los estadios tres, cuatro y cinco de la enfermedad, se comprobó que las manifestaciones de ansiedad, depresión, ira y frustración, tienden a ser más graves en correspondencia con la severidad de la enfermedad; las evidencias científicas de la presente investigación apuntan hacia la reafirmación de la relación existente entre las afectaciones en el estado emocional y la evolución de la enfermedad.



En los pacientes que padecen ERC en los estadios tres, cuatro y cinco predomina la ansiedad estado como principal manifestación emocional de mayor intensidad asociada a la enfermedad, lo que refleja el alcance de la subjetivación de las amenazas que vivencian los portadores de esta afección ante la evolución del perfil clínico que padecen y de las estrategias terapéuticas correspondientes a cada fase.

Las manifestaciones del control de la ira en los pacientes que padecen la ERC en los estadios tres, cuatro y cinco están afectadas y se diferencian mejor según el estadio de la enfermedad, que el resto de las manifestaciones emocionales estudiadas; los enfermos en los estadios tres y cuatro mostraron un índice más elevado de la expresión externa de la ira, mientras que los que se encuentran en estadio cinco reflejan un índice más alto de expresión interna de la ira.

Se concluye finalmente que la comorbilidad de las afecciones emocionales detectadas a un nivel patológico en los pacientes que padecen enfermedades crónicas cualquiera que esta fuere en los diferentes estudios indica que su expresión forma parte del cuadro interno de la enfermedad.

Los resultados de la presente investigación indican que el estado vivencial subjetivo de los pacientes portadores de enfermedades crónicas está marcado por afectaciones emocionales, evidenciándose la urgencia de implementar alternativas terapéuticas psicológicas efectivas en la atención integral de estos pacientes, y de considerar su expresión en el cuadro clínico de la enfermedad.

<http://www.psicologiacientifica.com/enfermedad-cronica-pacientes-estado-emocional/>

#### **4. Identificación de Puntos Críticos**

- Progresión lenta y mantenida de la enfermedad hasta llegar a episodios agudos que en ocasiones ameritaron hospitalización.
- Manejo poco adecuado, por no tener un diagnóstico certero sujetos a exámenes complementarios.
- Falta de un Diagnóstico adecuado, certero y verdadero.
- Desconocimiento de la enfermedad en estudio, debido a la baja incidencia que muestran los parámetros epidemiológicos mundiales.
- Falta de importancia de su manejo, control y seguimiento oportuno, con el fin de retrasar las complicaciones del mismo.
- Inadecuada educación para la salud del paciente respecto a los beneficios de una lenta progresión y controles adecuados y oportunos
- Irresponsabilidad de la paciente en cuanto a su enfermedad y poca adherencia al tratamiento médico.
- Dificultad con el acceso oportuno a las garantías de salud correspondidas dentro de los beneficiarios del sistema de salud del seguro social.
- Inexistencia de medidas protocolarias de manejo y evaluación de los pacientes con enfermedades dérmicas hereditarias, debido a la complejidad, progresión y costos de salud para el estado.
- No contar con información suficiente a nivel estatal de esta clase de patologías, las mismas que sirve como pilar para establecer guías médicas y conductas adecuadas para esto casos.
- Afección en la calidad de vida del paciente que padece la enfermedad.
- Deterioro físico-biopsicosocial y falta de apoyo psicológico incluido en la atención integral del paciente con enfermedad crónica.

## 5. Caracterización de las oportunidades de mejora

OPORTUNIDAD DE MEJORA	ACCIONES DE MEJORA	FECHA DE CUMPLIMIENTO	RESPONSABLE	FORMA DE ACOMPAÑAMIENTO
Progresión lenta y mantenida de la enfermedad.	<p>Medidas educacionales, sobre factores de riesgo para la enfermedad.</p> <p>Recomendar la importancia de acudir periódicamente a sus controles médicos.</p>	Desde la recepción del paciente, hasta que acuda nuevamente a la consulta, insistir y evaluar cada vez.	Equipo multidisciplinario o incluye: Médico de atención primaria, especialistas Dermatólogo, Ginecólogo, paciente y su entorno	<p>Elaboración de un documento en el cual consten todos los parámetros de medidas y cuidados para evitar el progreso de la enfermedad.</p> <p>Llevar un registro de actividades positivas para el paciente para constatar la mejora. (entrevistas)</p>
Falta de conocimiento del personal médico de primer nivel y segundo nivel que hace tardío el diagnóstico	<p>Incluir la EHH en los temas de docencia en los lineamientos de Pregrado</p> <p>Instrucción de la prevalencia y características de la enfermedad al personal de Salud de primer y segundo nivel, ajenos al área de Dermatología</p> <p>Evaluación sobre el conocimiento acerca de la progresión de la EHH al personal</p>	<p>A partir del año en curso 2015 en adelante cada año.</p> <p>Incluyendo a los nuevos médicos, así como también a los profesionales que y ejercen.</p>	Docentes universitarios; Personal de atención de primer y segundo nivel y a los responsables de cada Distrito de Salud	Crear una evaluación de conocimiento en Enfermedades hereditarias dérmicas.

	de Salud			
Falta de un manejo adecuado por inexistencia de guías clínicas y protocolos	Creación de protocolos de manejo para enfermedades hereditarias en el Área de Dermatología	A partir del año en curso 2015 en adelante cada 2 años una actualización o cuando fuere necesario.	MSP, Personal médico en general desde el primer nivel	Crear guías clínicas y Protocolos de manejo que garanticen un manejo adecuado
Evitar Factores de Riesgo	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Control medico</li> <li>- Control de laboratorio</li> <li>- Control ambiental</li> <li>- Control de diagnóstico y tratamiento</li> </ul>	A partir del año en curso 2015 y evaluarlo con un control periódico cada 3 meses después de fases agudas y cada año en pacientes asintomáticos.	Paciente Medico	<p>Control multidisciplinario</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Control periódico cada 3 meses.</li> <li>- Control de laboratorio (histológico)</li> <li>- Control de calor, humedad, ropa inadecuada. Evaluaciones mensuales (brotes)</li> <li>- Establecer Diagnóstico y tratamiento adecuado. (Dg. Diferenciales)</li> </ul>

<p>Mejorar calidad de vida (desde la perspectiva médica en medida a lo posible)</p>	<p>-Ayuda Psicológica</p> <p>-Apoyo en el entorno que se desarrolle el paciente</p> <p>-Ambiente apto para su vida.</p>	<p>A partir del año en curso 2015 y evaluarlo con un control periódico cada 3 meses después de fases agudas y cada 6 meses en pacientes asintomáticos.</p>	<p>Psicólogo</p> <p>Paciente</p> <p>Familia</p> <p>Entorno laboral</p>	<p>Evaluaciones Psicologica cada 3 meses.</p> <p>Educación a los familiares</p> <p>Recomendar ambiente laboral y vivienda adecuados para evitar sucesos graves.</p>
---	---	--	--	---

## ***ANÁLISIS DEL CASO***

Después de lo descrito podemos concluir, que en el caso de nuestra paciente, existe factores que ayudan a la progresión y evolución desfavorable de la enfermedad. Y al desbalance en su calidad de vida

A continuación un análisis de los puntos críticos del caso en estudio.

En primera instancia hay que decir que el diagnóstico dado por parte del médico al que asistió nuestra paciente al inicio de su enfermedad, no fue acertado, ya que solo se lo realizó con una evaluación clínica, sin apoyarse en los exámenes complementarios para constatar su diagnóstico clínico, lo cual obligo a nuestra paciente a peregrinar de servicio en servicio médico, muchas veces siendo víctima de falsos diagnósticos que afectaban sí, a la salud física misma, pero más allá de todo se convertía en un amenaza a su estado biopsicosocial, es tanto así que nuestra paciente guardaba celosamente su supuesto diagnóstico Herpes Genital enfermedad de transmisión sexual, y se negaba a formar una familia por el miedo del rechazo de su pareja, de su familia y de su entorno mismo que no le prestaba las garantías para llevar una vida como cualquier otra persona, si bien es cierto la paciente logró mejoría pero el manejo no fue el adecuado, e inclusive cuando llego a la entidad médica se mantuvo el diagnóstico de Herpes Genital, y tuvo que pasar un tiempo de fundamental importancia para descartar el diagnóstico erróneo y determinar el verdadero, tiempo en el que nuestra paciente sufrió un gran desbalance psicológico que le obligaban a tener ideas de rechazo, burla e inclusive muerte ya que el apoyo psicológico nunca estuvo presente, ni siquiera aun cuando se sabía el verdadero diagnóstico que según las guías categóricas la clasifican como una enfermedad crónica.

Sin embargo hay que reconocer que en este caso su diagnóstico es netamente Histológico, pero la relevancia clínica marca un punto importante para determinar la guía del diagnóstico de la EHH.

Otro punto que marca una gran importancia son las medidas educacionales y de control que correspondía instaurar para corregir hábitos, y mejorar condiciones de vida y factores de riesgo, las mismas que fueron insuficientes, hasta el punto que necesitó en algunos casos de hospitalización ó buscar de manera desesperada ayuda médica en otras entidades de

Salud , es importante detenernos en esta circunstancia para realizar las correcciones en cuestión de: educación al paciente, contar con un programa de control y seguimiento adecuado, y además facilitar el acceso a los servicios de salud y la oportunidad de referencia oportuna.

Nuestra paciente posteriormente a su Diagnóstico, no mantenía regímenes estrictos en cuanto a su atención médica, ya que no asistía de manera adecuada a sus consultas, lo cual hacía que la paciente abandone el tratamiento y empeore su calidad de vida, favoreciendo al progreso de su enfermedad que si bien es cierto no la condiciona a la muerte pero si deteriora su calidad de vida. Tomando en cuenta que nuestra paciente es una mujer soltera que tiene el antecedente de abortos consecutivos lo cual la condicionaban a un estado anímico depresivo, mencionaba el deseo de estar sola por miedo al rechazo de su pareja , después de haber peregrinado de Servicio en servicio médico, tuvo que buscar apoyo psicológico para entender los porqué de su enfermedad, aceptarse a sí misma y emprender un nuevo inicio para llevar una vida como cualquier otra persona. Por lo cual es importante tomar en cuenta a los pocos paciente q padecen la enfermedad y actuar de manera oportuna haciendo un manejo multidisciplinario médico, paciente , familia y entorno.

Hay que hablar también de la falta de conocimiento de la enfermedad, pues al mencionar la enfermedad de Hailey. Hailey un número considerable de personal médico desconoce la patología, sabiendo que esta no tiene una alta incidencia , no es un tema de estudio en pregrado pero es fundamental el conocimiento de la misma, por lo que en realidad se torna como un gran desafío para todos los comprendidos Atención Primaria de Salud la autoeducación , ya que el desconocimiento de circunstancias importantes de las enfermedades dermatológicas, hacen que seamos víctimas de Diagnósticos errados y un mal manejo que en las peores circunstancias podrían ayudar al progreso de la enfermedad de manera perjudicial para el enfermo.

En realidad nuestro sistema de salud tiene falencias, lo cual no es justificativo para la autoformación y auto superación, ya que como personal médico pero también humano tenemos la responsabilidad por vocación de brindar a nuestros pacientes una atención de

calidad que de satisfacción a sus necesidades; es por eso que podemos concluir que solo la perseverancia y la constante formación y actualización nos permitirá preparados oportunamente.

Debemos también hacer hincapié en los riesgos que ofrenda nuestro sistema legislativo en Salud, por lo cual nos vemos obligados a formarnos de manera adecuadas. Tomando en cuenta que las garantías de salud en nuestro país no son las mejores, y que hace falta la creación de un sistema de evaluación de indicadores de salud relevantes, principalmente en lo que respecta al acceso y calidad de los servicios de salud.

Finalmente en honor a todo lo antes citado creemos que la creación de normas, guías clínicas, protocolos de manejo médico, con sus respectivas actualizaciones, será la única forma de permitir un manejo oportuno y adecuado, regido bajo formas estructurales que eviten diagnósticos tardíos que van en contra del beneficio del paciente.

Finalmente diremos que aunque la incidencia sea baja y los índices estadísticos no marquen mayor relevancia “ **Ninguna enfermedad es tan rara como para no merecer nuestra atención**”



### III. CONCLUSIONES

- La EHH es una enfermedad autosómica dominante hereditaria que tiene episodios de reagudización, los mismos que si no se tratan de manera oportuna pueden complicarse, llegando a tener efectos deletéreos en la calidad de vida y pronóstico del individuo.
- En este tipo de enfermedades marca importancia la realización de un diagnóstico familiar que nos ayudará a identificar casos anteriores que nos lleven al diagnóstico.
- Si bien es cierto que las estadísticas de esta enfermedad son bajas no por eso dejan de ser relevantes, ya que de manera directa afecta a la calidad de vida de los pacientes que la padecen, debido a que se puede crear rechazo por parte de su pareja porque la enfermedad tiene un patrón que muchas veces se puede confundir con enfermedades de transmisión sexual, motivo por lo que aunque sean pocos los pacientes con EHH es necesario reconocer la dificultad para llevar una vida normal e interrelacionarse con su entorno.
- Las enfermedades crónicas como esta deben llevar un margen de controles estrictos para evitar complicaciones mayores .
- La adherencia del paciente al tratamiento y las recomendaciones es un pilar fundamental en lo que respecta al desarrollo de la enfermedad, pues sin la colaboración del mismo las acciones en salud llegan a ser escasas respecto a las oportunidades que se pueden lograr.
- Un paciente con un buen control y adecuado seguimiento, mantiene una mejor calidad de vida, y representa menos gastos de salud para el estado, por lo mismo las acciones deberían dirigirse principalmente hacia el nivel primario, en relación a educación, prevención, promoción y tratamiento oportuno de las complicaciones.
- El apoyo Psicológico es una de las entidades más importantes para sobrellevar estancias clínicas crónicas, que ayudaran a la aceptación y consigo control de la enfermedad.
- Ninguna enfermedad es tan rara como para no merecer nuestra atención

#### IV. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

##### 1. BIBLIOGRAFÍA

- Artículo;Holst V.A., Fair K.P., Wilson B.B., Patterson J.W. Squamous cell carcinoma arising in Hailey-Hailey disease, J. Am. Acad. Dermatol.,2010, 43: 368-371.
- Benign familial chronic pemphigus (Hailey-Hailey disease). Treatment with carbon dioxide laser. ELSEVIER 2010;61:376---8.
- Bussy, R. F., Biancofiore, G., Buttigliero, R., <sup>a</sup> Macoc, M., Jaquier, M., Gorosito, M., ... & Bussy, R. F. (2013). Pénfigo benigno familiar con buena respuesta a metotrexate. Med Cutan Iber Lat Am, 41(3), 129-132
- Chen TM, Wanitphakdeedecha. Carbon dioxide laser ablation and adjunctive destruction for Darier-White Disease (keratosis follicularis). Derm Surg. 2011
- Dobson-Stone C., Fairclough R., Dunne E., Brown J. et ál. Hailey-Hailey disease: molecular and clinical characterization of novel mutations in the ATP2C1 gene, J. Invest. Dermatol., 2012, 118: 338-343.
- Educación médica continua. Enfermedad de Hailey – Hailey 2011. Servicio de Dermatología del Hospital Italiano de Buenos Aires, República Argentina.
- Gómez, L. M., Neila, N. S., Gelbard, A. H., & Galván, S. V. (2014). Protocolo diagnóstico de las lesiones cutáneas vesiculoampollosas. Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado, 11(47), 2791-2794.

- Ikeda S, Welsh EA, Peluso AM, Leyden W, Duvic M, Woodley DT, et al. Localization of the gene whose mutations underlie Hailey-Hailey disease to chromosome 3q. *Hum Mol Genet* 2012;3:1147-50
- Núñez, M., & Iglesias, J. J. (2012). Enfermedad de Hailey-Hailey y tacrolimus: Reporte de caso. *DERMAESPAÑA*, 23(2), 123
- OMS| Estadísticas mundiales Sanitarias 2014
- Pretel-Irazabal, M., Lera-Imbuluzqueta, J. M., & España-Alonso, A. (2013). Tratamiento de la enfermedad de Hailey-Hailey con láser de dióxido de carbono: tratamiento en 8 pacientes. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 104(4), 325-333.
- Pissot L, Höller Obrigkeit D. Benign familial chronic pemphigus (Hailey-Hailey disease). *Hautarzt*. 2011;61:376---8.
- Senéjoux, A. (2013). Dermatoproctología. *EMC-Dermatología*, 47(4), 1-6.
- Toxina botulínica A en el tratamiento del pénfigo benigno familiar. 2012. ELSEVIER .A. López-Ferrer\* y A. Alomar.

## 2. LINKOGRAFÍA

- <http://www.actasdermo.org/es/tratamiento-enfermedad-hailey-hailey-con-laser/articulo/90198675/?pubmed=true>
- [http://www.who.int/chp/chronic\\_disease\\_report/overview\\_sp](http://www.who.int/chp/chronic_disease_report/overview_sp) OMS 2014.pdf
- <http://revistas.concytec.gob.pe/pdf/fdp/v18n2/a04v18n2.pdf>
- <http://www.elrincondelamedicinainterna.com/2012/12/dermatitis-vulvo-crural-cronica.htm>
- [http://www.elsevire.br/pdf/abd/v85n5/en\\_v85n05a21.pdf](http://www.elsevire.br/pdf/abd/v85n5/en_v85n05a21.pdf)

- <http://www.cochrane.org/es/CD006263/intervenciones-para-el-penfigo-vulgar-y-el-penfigo-foliaceo>
- <http://www.medcutan-ila.org/index.php/hemeroteca/2013/27-vol-41-num-3-mayo-junio-2013/97-casos-clinicos-penfigo-benigno-familiar-con-buena-respuesta-a-metotrexate>
- <http://www.psicologiaincientifica.com/enfermedad-renal-cronica-pacientes-estado-emocional/>
- <http://www.actasdermo.org/es/tratamiento-enfermedahaileyaser/articulo/S0001731012005388/>
- <http://www.actasdermo.org/es/botulinum-toxin-fortreatment/articulo/S0001731011003279/>

### 3. CITAS BIBLIOGRÁFICAS – BASE DE DATOS UTA

- ENYICLOPEDIA BRITANNICA bullous pemphigoid. (2015). In *Encyclopaedia Britannica*. Retrieved from <http://academic.eb.com/EBchecked/topic/84503/bullous-pemphigoid>
- ENYICLOPEDIA BRITANNICA pemphigus. (2015). In *Encyclopaedia Britannica*. Retrieved from <http://academic.eb.com/EBchecked/topic/449533/pemphigus>
- EBSCO- HOST Borghi, A., Rimessi, A., Minghetti, S., Corazza, M., Pinton, P., & Virgili, A. (2015). Efficacy of magnesium chloride in the treatment of Hailey-Hailey disease: from serendipity to evidence of its effect on intracellular Ca<sup>2+</sup> homeostasis. *International Journal Of Dermatology*, 54(5), 543-548
- EBSCO- HOST Falto-Aizpurua, L., Griffith, R., Yazdani Abyaneh, M., & Nouri, K. (2015). Laser therapy for the treatment of Hailey-Hailey disease: a systematic review with focus on carbon dioxide laser resurfacing. *Journal Of The European Academy Of Dermatology & Venereology*, 29(6), 1045-1052. doi:10.1111/jdv.12875

- EBSCO- HOST Hongqing, T., Mingfei, C., Jiabao, Y., Xi'an, F., Hong, L., Zhongxiang, S., & ... Furen, Z. (2013). Six novel mutations of ATP2C1 identified in eight Chinese patients with Hailey-Hailey disease. *Indian Journal Of Dermatology, Venereology & Leprology*, 79(2), 245-247. doi:10.4103/0378-6323.107651
- EBSCO- HOST Kurzeja, M., Czuwara, J., Rakowska, A., Sicińska, J., Maj, M., Nasierowska-Guttmejer, A., & ... Olszewska, M. (2014). Reflectance confocal microscopy as a non-invasive diagnostic tool for Hailey-Hailey disease. *Skin Research & Technology*, 20(4), 503-509. doi:10.1111/srt.12146
- EBSCO- HOST Nanda, K. B., Soni Saldanha, C., Jacintha, M., & Kamath, G. (2014). Hailey-Hailey Disease Responding to Thalidomide. *Indian Journal Of Dermatology*, 59(2), 190-192. doi:10.4103/0019-5154.127684

## V. ANEXOS

### EXAMENES COMPLEMENTARIOS Y FOTOGRAFIAS

#### BIOPSIA DE VULVA / BIOPSIA OTROS TEJIDOS:

#### MUESTRA DE VULVA

#### Comentarios:

INFORME HISTOPATOLOGICO N° 986 -14

RESULTADO MACROSCOPICO: SE RECIBE UN FRAGMENTO DE TEJIDO BLANDO DE ASPECTO VERRUCOSO QUE MIDE 0.6 CM. DE DIAMETRO MAYOR. SPT(1C)

DG: LESION DERMOEPIDERMICA DE VULVA

CONDILOMA ACUMINADO

-----  
2/07/13

HOSPITAL DE LATACUNGA

EXAMEN: CITOLOGIA VAGINAL (PRUEBA PAPA - INMUNOHISTOQUIMICA

Muestra No. 01 Asignada a: 2013/07/02 13:00 VALOR REFERENCIAL

#### Comentarios:

1058/13 CIT

MUESTRA SATISFACTORIA

NEGATIVO PARA LESION INTRAEPITELIAL

FONDO INFLAMATORIO SEVERO, POLIMORFONUCLEARES ++, HEMATIES ++

PRESENCIA DE CELULAS METAPLASICAS Y ENDOCERVICALES REACTIVAS

FLORA BACILAR ++

CONTROL A SU CRITERIO

---

MUESTRA SATISFACTORIA

ATIPIA DE CELULAS ESCAMOSAS DE SIGNIFICADO INCIERTO (ASCUS)  
INFLAMATORIO MODERADO, POLIMORFONUCLEARES + , FLORA BACILAR +  
CLASE II

2012/09/25

Muestra No. 01 Asignada a: 2012/09/25 08:20 VALOR REF

Comentarios:

MUESTRA SATISFACTORIA

ATIPIA DE CELULAS ESCAMOSAS DE **SIGNIFICADO INCIERTO** (ASCUS)  
INFLAMATORIO MODERADO, POLIMORFONUCLEARES + FLORA BACILAR +  
CLASE II

---

FASE AGUDA DE LA ENFERMEDAD HOSPITALIZACION

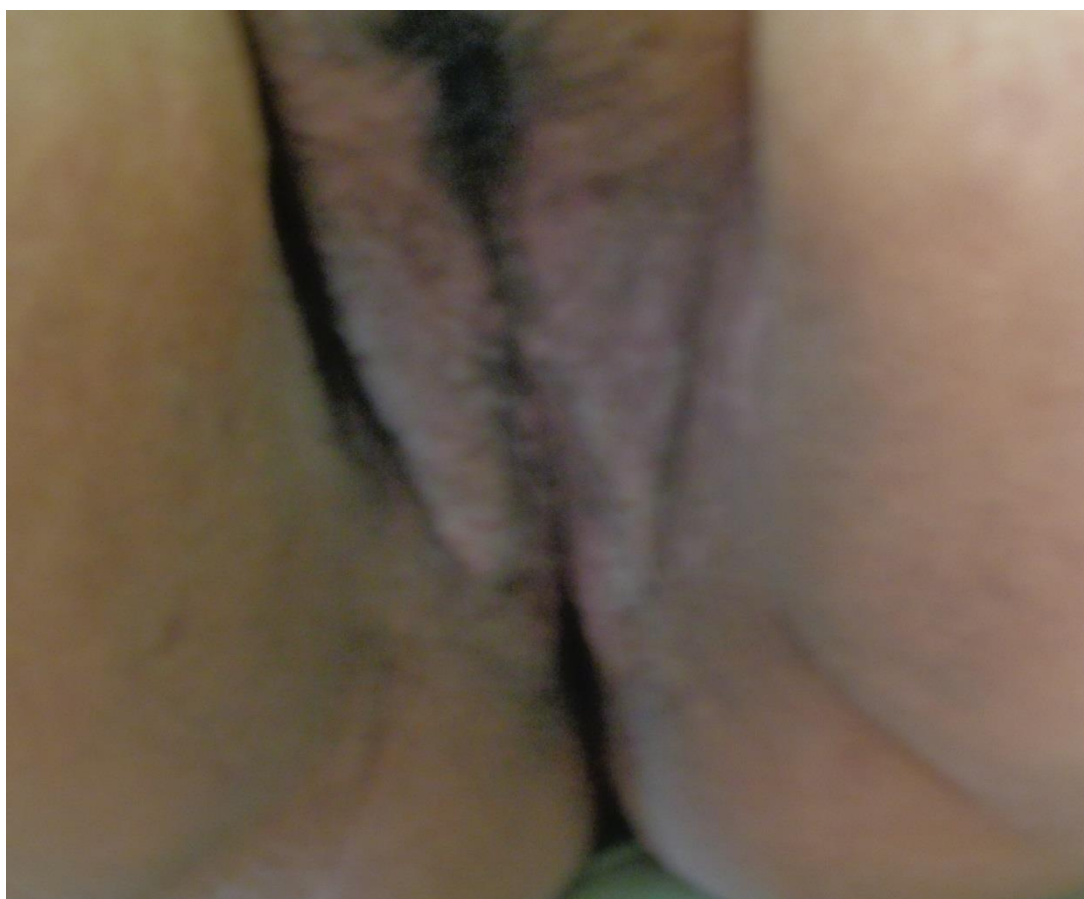




LESIONES EN PROCESO DE CICATRIZACIÓN



FOTOS EN PERIODO ASINTOMATICO



LESIONES EN EL PLIEGUE SUBMAMARIO





ULTIMA FOTO POST- PARTO

