

## Una pared de ladrillos derrumbada.

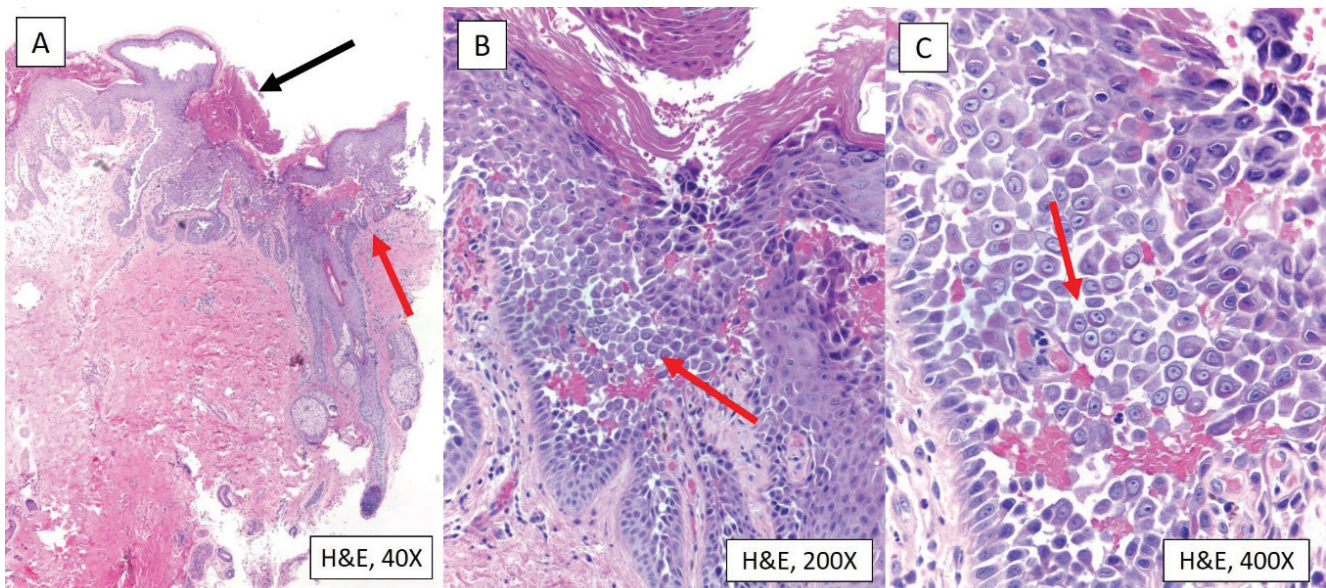
*A collapsed brick wall.*

Ríos-Yuil, José Manuel \*; Arango-Gaitán, María Lucía †; Bastos, Fernando ‡

\* Médico Dermatólogo y Dermatopatólogo. Secretario General del Colegio Iberoamericano de Dermatología. Doctor en Investigación en Medicina, MSc. Inmunología, MSc. Parasitología, D. Micología. Profesor Titular de Dermatología de la Universidad de Panamá, Universidad Latina de Panamá y Universidad Interamericana de Panamá. ExPresidente de la Asociación Panameña de Dermatología. Secretario General Adjunto por Panamá ante la SCCAD. Presidente del Congreso CILAD Panamá 2028. Caja de Seguro Social de Panamá, Clínica Hospital San Fernando y Costa del Este. Correo electrónico: clinicariosyuil@gmail.com

† Médico Residente de Patología. Departamento de Patología. Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid de la Caja de Seguro Social de Panamá.

‡ Médico Patólogo. Departamento de Patología. Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid de la Caja de Seguro Social de Panamá



**Figura 1. A) Tinción de Hematoxilina y Eosina (H&E), 40X:** en la epidermis se aprecia un estrato córneo con paraqueratosis y depósitos serosos (flecha negra) y acantosis moderada e irregular con acantolisis (flecha roja). **B) H&E, 200X:** la acantolisis afecta el espesor completo de la epidermis dando aspecto de "pared de ladrillos derrumbada" (flecha roja). **C) H&E, 400X:** se observan abundantes células acantolíticas (flecha roja).

Se trata de una paciente femenina de 22 años con seis meses de evolución de aparición de placas eritematosas, discretamente hiperqueratóticas, fisuradas y pruriginosas en ambas axilas, sin lesiones en el resto de la piel. Se recibe una biopsia de piel en sacabocado cuyas secciones histológicas presentan hiperqueratosis, paraqueratosis con formación de costra, acantosis moderada e irregular con acantolisis afectando todo el espesor de la epidermis, además de un infiltrado inflamatorio perivascular de predominio linfocítico en la dermis superficial y profunda, por lo cual se hizo el diagnóstico de enfermedad de Hailey-Hailey.

La enfermedad de Hailey-Hailey o Pénfigo benigno familiar crónico es una genodermatosis autosómica dominante poco frecuente causada por mutaciones en el gen ATP2C1, que codifica una bomba de calcio del aparato de Golgi.<sup>1,2</sup> Se caracteriza por la ruptura de vesículas y ampollas que tienden a formar placas eritematosas erosionadas con fisuras dolorosas en las zonas de flexión, y cursa con exacerbaciones desencadenadas por el calor, sudor y fricción.<sup>3,4</sup> Histológicamente se caracteriza por acantolisis intraepidérmica y suprabasal con apariencia de “pared de ladrillos derrumbada”, hiperqueratosis, paraquetosis, disqueratosis, elongación de las crestas epidérmicas y un infiltrado inflamatorio perivascular de predominio linfocítico. Puede haber formación de costra con crecimiento de colonias bacterianas y neutrófilos en el estrato córneo. Los estudios de inmunofluorescencia son negativos para depósitos de inmunocomplejos, lo que ayuda a diferenciarlo del pénfigo vulgar.<sup>3,5</sup> Entre los principales diagnósticos diferenciales están la enfermedad de Darier y el pénfigo vulgar.<sup>3</sup>

## REFERENCIAS

1. Hu Z, Bonifas JM, Beech J, Bentz BG, Sapp JC, et al. Mutations in ATP2C1, encoding a calcium pump, cause Hailey-Hailey disease. *Nat Genet.* 2000;24:61-5.
2. Behne MJ, Tu CL, Aronchik I, et al. Human keratinocyte ATP2C1 localizes to the Golgi and controls Golgi Ca<sup>2+</sup> stores. *J Invest Dermatol.* 2003;121:688-94.
3. Porro AM, Arai Seque C, Miyamoto D, Enokihara MMSS, Enokihara MY, Tomimori J, et al. Hailey-Hailey disease: clinical, diagnostic and therapeutic update. *An Bras Dermatol.* 2024;99:651-61.
4. Chiaravalloti A, Payette M. Hailey-Hailey disease and review of management. *J Drugs Dermatol.* 2014;13(10):1254-7
5. Zonfrilli A, Pampena R, Vale L, Candi E, Melino G, Odorisio T, et al. Loss of ATP2C1 function promotes trafficking and degradation of NOTCH1: implications for Hailey-Hailey disease. *Exp Dermatol.* 2023;32:712-22.