

observaran reacciones de gravedad. A pesar de que la mayoría de las publicaciones refieren un periodo de tratamiento más corto para llegar a la RC (3-4 meses), con el esquema de 2 sesiones/semana reducimos teóricamente a corto plazo tanto el riesgo de aparición de efectos secundarios como el de respuesta inmunosupresora<sup>8-10</sup>.

Una pauta de terapia UVB<sub>1</sub> de 2 sesiones/semana para el tratamiento de la eMF es tan eficaz como la de 3 sesiones/semana. En nuestro caso, tanto la tasa de RC como la de recaída pueden compararse con el programa tradicional, lo que confirma que lo realmente importante sería la cantidad total de energía administrada más que la frecuencia de exposición o la dosis inicial. Aunque es posible que se necesiten tratamientos más largos para lograr la dosis media acumulada, destacamos la baja tasa de efectos secundarios y el cumplimiento adecuado del tratamiento. Apoyándonos en nuestro estudio clínico, podemos recomendar, en aquellos pacientes que refieren intolerancia a la UVB<sub>1</sub>, un programa de 2 sesiones/semana como un esquema alternativo al que se viene empleando habitualmente.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005;105:3768-85.
2. Gathers RC, Scherschun L, Malick F, Fivenson DP, Lim HW. Narrowband UVB phototherapy for early-stage mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:191-7.
3. Zelenetz AD, Gordon LI, Wierda WG, Abramson JS, Advani RH, Andreadis CB, et al. Non-Hodgkin's lymphomas, version 4.2014. *J Natl Compr Canc Netw*. 2014;12:1282-303.
4. Hofbauer G. Phototherapy and carcinogenesis. *Hautarzt*. 2013;64:349-53.
5. Jang MS, Baek JW, Park JB, Kang DY, Kang JS, Suh KS, et al. Narrowband ultraviolet B phototherapy of early stage mycosis fungoides in Korean patients. *Ann Dermatol*. 2011;23:474-80.
6. Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, Willemze R, Kim Y, Knobler R, et al. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: A proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). *Blood*. 2007;110:1713-22.
7. Hofer A, Cerroni L, Kerl H, Wolf P. Narrowband (311-nm) UV-B therapy for small plaque parapsoriasis and early-stage mycosis fungoides. *Arch Dermatol*. 1999;135:1377-80.
8. Gökdemir G, Barutcuoglu B, Sakiz D, Köşlü A. Narrowband UVB phototherapy for early-stage mycosis fungoides: Evaluation of clinical and histopathological changes. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006;20:804-9.
9. Boztepe G, Sahin S, Ayhan M, Erkin G, Kilemen F. Narrowband ultraviolet B phototherapy to clear and maintain clearance in patients with mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53:242-6.
10. Coronel-Pérez I, Carrizosa-Esquivel A, Camacho-Martínez F. Narrow band UVB therapy in early stage mycosis fungoides. A study of 23 patients. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:259-64.

D.A. De Luca\*, E.A. Zambrano, R.L. Galimberti y P.A. Enz  
*Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina*

\* Autor para correspondencia.  
 Correo electrónico: [daviddeluca@gmail.com](mailto:daviddeluca@gmail.com) (D.A. De Luca).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.11.018>  
 0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Tratamiento de la enfermedad de Hailey-Hailey generalizada con fototerapia UVB de banda estrecha

### Narrowband UV-B Phototherapy in the Treatment of Generalized Hailey-Hailey Disease

Sra. Directora:

La enfermedad de Hailey-Hailey (EHH) es una genodermatosis autosómica dominante causada por una mutación del gen ATP2C1 que codifica la proteína hSPCA1 responsable de la homeostasis del calcio. Esta alteración afecta a la función de los desmosomas, produciendo acantosis suprabasal<sup>1-3</sup>. Clínicamente, se presenta con brotes recurrentes de placas eritematosas y maceradas en áreas intertriginosas, y, en ocasiones, acompañadas de erosiones, fisuras y vesículas<sup>4</sup>. Las lesiones pueden presentar sobreinfección y olor fétido, comprometiendo la calidad



de vida del paciente<sup>3</sup>. Las formas generalizadas son infrecuentes y podrían ser desencadenadas por infecciones o fármacos<sup>5,6</sup>. Existen diferentes opciones terapéuticas con resultados variables<sup>1,7</sup>. Se presenta un paciente con EHH generalizada resistente a múltiples esquemas terapéuticos, en el cual se realizó fototerapia UVB de banda estrecha (UVBBE), con remisión completa de las lesiones.

Varón de 41 años, fototipo III, con antecedente de EHH confirmada por histopatología con compromiso de cuello, axilas e ingle desde los 28 años.

Consultó por presentar placas eritematosas, erosionadas y maceradas en los pliegues con extensión durante los últimos meses hacia el tronco, las extremidades superiores y la zona proximal de muslos, acompañadas de dolor leve y olor fétido (figs. 1 y 2).

Fue tratado con isoconazol al 1% y mupirocina al 2% en crema, minociclina 100 mg cada 12 h y fluconazol 150 mg por día durante 7 días, en ciclos repetidos, con extensión progresiva de las lesiones.

Se inició tratamiento con prednisona 40 mg por día, sin respuesta clínica tras 3 semanas, por lo que se decidió asociar fototerapia UVBBE. Se utilizó una cabina



Figura 1 Placas eritematosas maceradas.

UVBBE (TL01) del tipo Waldmann F85/100W-01. Se llevaron a cabo un total de 8 sesiones, que fueron realizadas semanalmente, iniciando con una dosis de  $300 \text{ mJ/cm}^2$  y aumentando  $50 \text{ mJ/cm}^2$  por semana. A la quinta sesión se alcanzó la dosis máxima de  $500 \text{ mJ/cm}^2$  y se mantuvo dicha dosis hasta la octava semana. El paciente alcanzó una dosis acumulada de  $3.500 \text{ mJ/cm}^2$ . En cada sesión se colocó en bipedestación con miembros inferiores en abducción y miembros superiores elevados por encima del nivel de los hombros, permitiendo así la irradiación de pliegues. No se registraron efectos adversos durante el tratamiento.

A las 4 semanas de iniciada la fototerapia se observó una franca mejoría con disminución de la extensión y la fetidez, por lo que se inició descenso progresivo de la dosis de prednisona, a razón de  $5 \text{ mg}$  por semana hasta la suspensión. Por lo tanto, el paciente continuó con prednisona hasta un mes después de finalizada la fototerapia.

Al completar las sesiones de fototerapia (8) se observó la resolución completa de las lesiones, evidenciándose solo hiperpigmentación residual (fig. 3).

Actualmente, se encuentra en tratamiento con clotrimazol al 1% y betametasona al 0,1% crema una vez por día, sin recaída a los 12 meses de seguimiento.

El tratamiento convencional de la EHH consiste en corticoides, antibióticos y antifúngicos tópicos y orales, inhibidores tópicos de la calcineurina sumado a medidas generales<sup>1</sup>. La respuesta terapéutica en general es temporal y parcial. Además se ha descrito el uso de metotrexato, ciclosporina, talidomida, retinoides, dapsona, toxina botulínica, dermoabrasión, láser CO<sub>2</sub>, alexandrita, Er:YAG, radioterapia, fototerapia UVB y tratamiento quirúrgico<sup>1,3,8</sup>. La terapia fotodinámica también ha sido propuesta, en casos refractarios<sup>9</sup>.

En el caso reportado el paciente presentó una forma generalizada con mala respuesta al tratamiento con



Figura 2 Afectación de tórax, cara y raíz de miembros superiores.



**Figura 3** Zona axilar posterior al tratamiento con fototerapia UVBBE. Se puede observar resolución de las lesiones.

corticoides en monoterapia, evidenciando una muy buena respuesta al asociar la fototerapia UVBBE. Se observó mejoría al mes del inicio de la fototerapia y desaparición de las lesiones al completar los 2 meses (8 sesiones).

La primera descripción sobre el uso de fototerapia UVBBE para el tratamiento de la EHH fue en el año 1999, en una mujer con psoriasis y EHH concomitante. Se utilizó una dosis suberitematogena, 2 veces por semana durante 2 meses, con respuesta favorable al completar el tratamiento<sup>10</sup>. Mizuno et al. reportaron el caso de una mujer con EHH diseminada, a quien tras múltiples tratamientos sin respuesta adecuada se le indicaron 8 sesiones de fototerapia UVBBE. Se utilizó un esquema similar al que recibió nuestro paciente, observándose mejoría de la lesiones a las 2 semanas del tratamiento. Sin embargo, tras la suspensión, se produjo una reactivación de la enfermedad, por lo que se reinstauró la terapéutica, observándose nuevamente una buena respuesta<sup>7</sup>. A diferencia de este caso, nuestro paciente, aun tras un año de suspendida la fototerapia, no ha presentado recidivas, considerando la forma generalizada que manifestó al inicio del tratamiento. Creemos que la ausencia de recaída tras un largo periodo de seguimiento podría deberse a que el paciente estaba en tratamiento con corticoides por vía oral cuando se inició la fototerapia UVBBE y, tal vez también, a que los mismos se mantuvieron, aunque en dosis de descenso, luego de completadas las sesiones de la misma.

Clásicamente, se considera a la luz ultravioleta como un factor agravante de la enfermedad debido a que estimula la producción de citocinas proinflamatorias, suprime la expresión del ARNm del gen ATP2C1 y provoca acantólisis. Por otro lado, la fototerapia UVB disminuye el número de linfocitos T epidérmicos y células dendríticas, reduciendo por lo tanto la inflamación en las lesiones cutáneas. En el caso de nuestro paciente, así como en los casos reportados por otros autores, se observó una mejoría clínica con la fototerapia, por lo

que se cree que otros factores adicionales serían necesarios para producir un empeoramiento de las lesiones<sup>7,11</sup>.

El interés del caso radica en describir la buena respuesta terapéutica a la fototerapia UVBBE en un paciente con EHH generalizada y con escasa respuesta a los tratamientos convencionales. Por lo tanto, postulamos la fototerapia UVBBE como una buena alternativa terapéutica en estos pacientes.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Agradecimientos

Se agradece al paciente, cuyas imágenes se muestran en el trabajo, por su aceptación por escrito a que se publiquen.

### Bibliografía

1. Arora H, Bray FN, Cervantes J, Falto Aizpurua LA. Management of familial benign chronic pemphigus. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2016;9:281-90.
2. Franco M, Malieni D, Belatti A, Galimberti RL. Enfermedad de Hailey-Hailey. *Dermatol Argent*. 2010;17:268-76.
3. Graham PM, Melkonian A, Fiveson D. Familial benign chronic pemphigus (Hailey-Hailey disease) treated with electron beam radiation. *JAAD Case Reports*. 2016;2:159-61.
4. Ponce M, Mendoza R, Paredes G. Enfermedad de Hailey-Hailey: reporte de un caso. *Dermatol Peru*. 2010;20:236-9.
5. Friedman-Birnbaum R, Haim S, Marcus S. Generalized familial benign chronic pemphigus. *Dermatologica*. 1980;161:112-5.
6. Mashiko M, Akiyama M, Tsuji-Abe Y, Shimusu H. Bacterial infection-induced generalized Hailey-Hailey disease successfully treated by etretinate. *Clin Exp Dermatol*. 2006;31:57-9.

7. Mizuno K, Hamada T, Hashimoto T, Okamoto H. Successful treatment with narrow-band UVB therapy for a case of generalized Hailey-Hailey disease with a novel splice-site mutation in ATP2C1 gene. *Dermatol Ther.* 2014;27:233–5.
8. Ortiz AE, Zachary CB. Laser therapy for Hailey-Hailey disease: Review of the literature and a case report. *Dermatol Reports.* 2011;3:62–5.
9. Lobato-Berezo A, Imbernón-Moya A, Aguilar-Martinez A. Enfermedad de Hailey-Hailey recalcitrante con buena respuesta a terapia fotodinámica. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106:852–4.
10. Hayakawa K, Shiohara T. Coexistence of psoriasis and familial benign chronic pemphigus: Efficacy of ultraviolet B treatment. *Br J Dermatol.* 1999;140:374–5.
11. Mayuzumi N, Ikeda S, Kawada H, Fan PS, Ogawa H. Effects of ultraviolet B irradiation, proinflammatory cytokines and raised extracellular calcium concentration on the expression of ATP2A2 and ATP2C1. *Br J Dermatol.* 2005;152:697–701.

M.C. Abaca<sup>a,\*</sup>, L. Flores<sup>a,b</sup> y V. Parra<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Luis Lagomaggiore, Mendoza, Argentina

<sup>b</sup> Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: celesteabacapdelallana@gmail.com (M.C. Abaca).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.11.011>

0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Desaparición simultánea de nevus en un paciente con procesos autoinmunes asociados



### Simultaneous Disappearance of Various Nevi in a Patient with Autoimmune Disorders

Sra. Directora:

Una mujer de 42 años, en seguimiento digital de nevos atípicos (MoleMaxII®), mostró una desaparición progresiva de sus lesiones melanocíticas que, al final de un periodo de 3 años, fue prácticamente total (fig. 1). La paciente

presentaba varios procesos autoinmunes, entre los que destacaban una sacroileítis HLAB27+, una artritis periférica con ANA+ y un hipotiroidismo autoinmune tratado con L-tirosina en dosis sustitutivas. No tenía antecedentes personales ni familiares de melanoma. No se evidenció en ningún momento ni presencia de fenómeno de halo ni de otro tipo de reacción alrededor de los nevos. La desaparición de nevos melanocíticos puede deberse a diversas causas. La propia historia natural de los nevos melanocíticos adquiridos (NMA) incluye la progresiva desaparición de los nevos en la edad adulta<sup>1</sup>.

Sin embargo, la desaparición de NMA en adultos jóvenes en un rápido periodo de tiempo, como se observa en nuestro caso, es excepcional. Sabemos que hay algunas reacciones específicas que pueden llevar a esta involución.

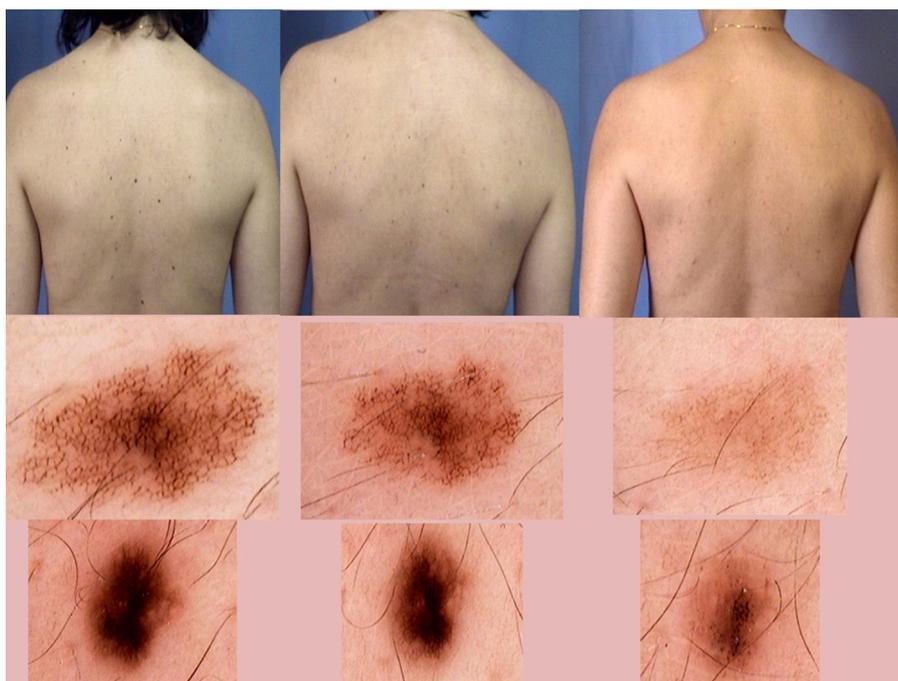


Figura 1 Imágenes clínicas y dermatoscópicas que muestran los cambios en los nevus.