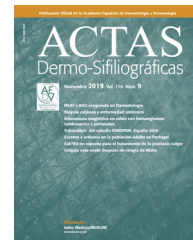




ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLÓGIA

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

Tratamiento con láser de la enfermedad de Hailey-Hailey en 7 pacientes

Laser Therapy for Hailey-Hailey Disease: A Series of 7 Cases

Sr. Director:

La enfermedad de Hailey-Hailey (HH), o pénfigo crónico benigno familiar, es una rara dermatosis ampollosa caracterizada por brotes recurrentes de placas eritematosas con predilección por los pliegues cutáneos¹. Suele diagnosticarse erróneamente como intertrigo candidiásico, psoriasis inversa, impétigo o dermatitis de contacto¹. Se caracteriza por una acantólisis suprabasal incompleta, dándole una apariencia de «pared de ladrillos derruida» en la epidermis¹. La HH se debe a una mutación del gen ATP2C1 en el cromosoma 3q21-24, implicando un defecto de la ATPasa del calcio del aparato de Golgi, con una deficiente adhesión molecular calcio-dependiente en los queratinocitos, con la subsecuente acantólisis². Se han empleado tratamientos médicos como corticoides, antibióticos, metotrexato, naltrexona o dapsona, y otros quirúrgicos, empleándose especialmente en lesiones recalcitrantes, como láseres ablativos (CO₂ y el Erbium-YAG), láser diodo, láser colorante pulsado (PDL), radiofrecuencia, terapia fotodinámica, toxina botulínica o dermoabrasión¹. Desde 1987 se describe la utilidad del láser CO₂, mediante la destrucción de la epidermis y la dermis papilar en el tratamiento de HH, con una mejoría significativa y persistente¹. El PDL produce un daño fototérmico promoviendo la producción de colágeno y la remodelación dérmica y controlando las recurrencias, al reducir los vasos dérmicos de pequeño tamaño¹. Con este escenario nos planteamos la evaluación de la respuesta clínica subjetiva valorada por el dermatólogo y por el paciente tratado con diferentes técnicas de láser en el Hospital Ramón y Cajal. Se incluyeron pacientes con HH tratados con láser CO₂ y/o PDL en dicho centro desde 2001 hasta 2019 (tabla 1). Los parámetros empleados fueron láser CO₂ onda continua, desfocalizado (5-15 w, 2-3 pases) y PDL (10 mm, 0,5 mseg, 7 J/cm²). Se revisaron las historias clínicas para obtener la valoración subjetiva de un dermatólogo experto en tecnología láser y se contactó telefónicamente para obtener la valoración subjetiva de los resultados por parte del



paciente, calificándose esta de 1 a 5 (siendo 1 respuesta nula y 5 respuesta completa) la flexibilidad, exudado, mal olor y evaluación global (tabla 2). Se trataron 7 pacientes, 2 mujeres y 5 hombres, con una edad media de 47 años al inicio del tratamiento (31-67 años), con antecedentes familiares en 3/7 (43%), con una respuesta satisfactoria valorada por el dermatólogo en 5/6 (83%), y en cuanto a la valoración de cada paciente esta pudo ser obtenida en 4/7 (57%), de los cuales indicaron respuesta satisfactoria 2/4 (50%) (tabla 2). Ninguno de los pacientes indicó efectos adversos no tolerables, destacando irritación y erosión local, con buen control con pomada antibiótica 1-2 semanas, con resolución y sin cicatrices asociadas. Para disminuir el riesgo de cicatrices se propone desenfocar el haz, emplear pulsos cortos y reducir el tiempo de permanencia. El punto óptimo de tratamiento es la vaporización de la dermis superficial, que permitiría mejorías persistentes (entre 4 meses y 12 años) superiores al 50% en la mayoría de los pacientes. Se podría tratar el área alrededor subclínica para evitar recurrencias en la periferia³. Aunque el postoperatorio más inmediato puede ser incómodo, la mayoría de los pacientes suelen estar muy satisfechos con el tratamiento con láser CO₂^{4,5}. El mecanismo de acción de este láser en HH se atribuye a la fibrosis en la dermis papilar, con la destrucción de los queratinocitos mutados y su regeneración desde los anejos cutáneos, como las glándulas eccrinas, con otros sin alteración³. Como limitación del empleo del láser destaca el dolor y las molestias, que pueden persistir de 1-4 semanas, aunque con curas de la herida no suele implicar complicaciones³. El HH presenta un importante impacto sociolaboral en los pacientes, en el tercer caso de nuestra serie llegaba a limitar la deambulación. Los cuestionarios, incluyendo efectividad, dolor, tiempo de curación, recurrencia, nuevas lesiones, complicaciones y satisfacción en general reflejan la gran eficacia del láser CO₂ con estabilidad a largo plazo, permitiendo mejorías substanciales de calidad de vida, muy útiles debido al alto impacto en la calidad de vida de estos pacientes que pueden llegar a puntuaciones pretratamiento similares a pénfigos o dermatitis atópica severa⁴. Entre las limitaciones destacamos el reducido número de pacientes, no permitiéndonos una correcta comparación en la respuesta de ambos láseres, y la ausencia de un método objetivo para la valoración de respuesta clínica. Igualmente entre las limitaciones encontraríamos las propias de un estudio retrospectivo y el sesgo de memoria de los pacientes, acentuado por la presentación recurrente del HH. Como conclusión presentamos

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.05.016>

0001-7310/© 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Tabla 1 Total de pacientes reclutados. Datos de filiación y antecedentes familiares

Caso	Filiación		Antecedentes familiares	Localización de las lesiones
	Edad(años)	Sexo		
1	61	♂	Padre (+)	Axila, submamario e ingle
2	54	♀	No refiere	Abdomen, axila, ingles y pliegue submamario
3	37	♂	Padre (+)	Ingles (afectación severa)
4	43	♂	Madre (+)	Ingles y escroto
5	40	♂	No refiere	Cuello, axila e ingle
6	56	♂	No refiere	Perineal y axila
7	37	♀	No refiere	Axila, pliegue submamario e ingle

+: Familiar/es afecto/s. ?: Respuesta no valorable por pérdida de datos.

Tabla 2 Total de pacientes reclutados y comparación entre la respuesta clínica subjetiva por parte de un dermatólogo y por parte del propio paciente

Caso	Láser empleado y número de sesiones	RCD	RCP				Comentarios
			F	E	O	G	
1	2003 CO ₂ (× 1)	No valorable	?	?	?	?	No acude a revisión
2	2010 CO ₂ (× 2) 2012-13 PDL (× 6)	Respuesta satisfactoria con ambos láseres. Respuesta completa y estable tras láser PDL	1 5	1 5	1 5	1 5	
3	2011-12 CO ₂ (× 6) 2014-17 PDL (× 16)	Respuesta satisfactoria con ambos láseres. Pero rápida recidiva	?	?	?	?	Actualmente control parcial con toxina botulínica
4	2012 CO ₂ (× 1)	Gran mejoría clínica, incluyendo del exudado	?	?	?	?	
5	2012 PDL + CO ₂ (× 1)	Mejoría clínica	1	1	1	1	Actualmente control parcial con toxina botulínica
6	2015 PDL (× 3)	Escasa respuesta	1 1	1 1	1 1	1 1	
7	2018 PDL + CO ₂ (× 3) 2019 PDL (× 2)	Gran mejoría clínica, incluyendo del exudado	5 1	5 1	5 1	5 1	

?: Respuesta no valorable por pérdida de datos; E: exudado; F: flexibilidad; G: valoración global. O: mal olor; RCD: respuesta clínica subjetiva valorada por dermatólogo; RCP: respuesta clínica subjetiva valorada por el propio paciente.

una serie de 7 pacientes con HH tratados con láser CO₂ y/o PDL, con respuesta satisfactoria en el 86% y 50% valorada por un dermatólogo y por el propio paciente, respectivamente. Esta discrepancia podría explicarse por la presentación en brotes y recurrente de la enfermedad y el tiempo desde el tratamiento hasta el contacto telefónico. Debido al impacto sociolaboral del HH, el láser sería una de las opciones a valorar en los pacientes resistentes a otros tratamientos.

Bibliografía

1. Farahnik BA, Blattner CM, Mortazie MB, Perry BM, Lear W, Elston DM. Interventional treatments for Hailey Hailey disease. *J Am Acad Dermatol.* 2017;76:551-8.
2. Haenssle HA. Reflectance confocal microscopy and Hailey- Hailey disease: Assessment of response to treatment after CO₂ laser ablation. 2014, <http://dx.doi.org/10.1111/ddg.12503>.

3. Falto-Aizpurua LA, Griffith MA, Yazdani Abyaneh KN. Laser therapy for the treatment of Hailey–Hailey disease: A systematic review with focus on carbon dioxide laser resurfacing. *JEADV*. 2015;29:1045–52.
 4. Hochwalt PC, Christensen KN, Cantwell SR, Hocker TL, Otley CC, Brewer JD, et al. Carbon dioxide laser treatment for Hailey–Hailey disease: A retrospective chart review with patient-reported outcomes. *Int J Dermatol*. 2015;54:1309–14.
 5. Pretel-Irazabal M, Lera-Imbuluzqueta JM, España-Alonso A. Tratamiento de la enfermedad de Haile-Hailey con láser de dióxido de carbono: tratamiento de 8 pacientes. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:325–33.
- C. Salas-Marquez^{a,*}, J.P. Boixeda de Miguel^b
y J. del Boz González^a
- ^a *Área de Dermatología y Venereología, Hospital Costa del Sol, Marbella, España*
^b *Área de Dermatología y Venereología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: cristi.csm@gmail.com
(C. Salas-Marquez).