

no cicatriciales que aparecen de forma brusca y presentan una morfología circunscrita. La alopecia por presión está causada por hipoxia, largos tiempos de anestesia general y apoyo, mientras que la alopecia areata presenta una etiopatogenia más compleja y multifactorial. En la mayoría de ocasiones, el diagnóstico de ARTEE suele establecerse con base en el antecedente de radiación aplicada en la zona y la morfología artefacta de las lesiones, rectangular en la mayoría de los casos. Sin embargo, la ausencia de inflamación, así como la presencia de tallos pilosos distróficos, puede dificultar el diagnóstico diferencial con la alopecia areata<sup>1</sup>. En estos casos, el estudio histopatológico, a partir de una biopsia de la zona afecta es útil para diferenciar ambas entidades. Desde el punto de vista histopatológico, en la ARTEE teóricamente se observarán cambios compatibles con un efluvio anágeno, asociado a un infiltrado inflamatorio escaso, aunque los hallazgos dependerán, en gran parte, del momento en el que se realiza la biopsia. En nuestro caso la biopsia presentaba un infiltrado inflamatorio escaso y todos los folículos se encontraban en fase de catagen, tras la finalización abrupta de su ciclo. No se observó la morfología característica del infiltrado en «panal de abeja» afectando el bulbo folicular, típica de la alopecia areata, ni signos de radiodermatitis en la epidermis interfolicular ni en el epitelio folicular. La ausencia de zonas cicatriciales confirma el carácter transitorio de la alopecia, ya observado clínicamente.

Con el progresivo incremento en el número y complejidad de las técnicas de EE, que aborda lesiones cada vez más complejas y que requieren un mayor tiempo de escopia<sup>5-7</sup>, es probable que las consultas por ARTEE aumenten en un futuro próximo. Por ello, es importante que los dermatólogos conozcan bien las características clínicas e histopatológicas de esta entidad, para que puedan adoptar una actitud tranquilizadora con los pacientes e informarles de su buena evolución.

## Bibliografía

1. Tosti A, Piraccini BM, Alagna G. Temporary hair loss simulating alopecia areata after endovascular surgery of cerebral arteriovenous malformations: A report of 3 cases. *Arch Dermatol.* 1999;135:1555-6.
2. Freysz M, Mertz L, Lipsker D. Temporary localized alopecia following neuroradiological procedures: 18 cases. *Ann Dermatol Venereol.* 2014;141:15-22.
3. Balter S, Hopewell JW, Miller DL, Wagner LK, Zelefsky MJ. Fluoroscopically guided interventional procedures: A review of radiation effects on patients' skin and hair. *Radiology.* 2010;254:326-41.
4. Garnacho GM, Amorrinch MV, Salido R, Espejo J. Alopecia rectangular transitoria tras embolización de aneurisma: a propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:907-22.
5. Wen CS, Lin SM, Chen Y, Chen JC, Wang YH, Tseng SH. Radiation-induced temporary alopecia after embolization of cerebral arteriovenous malformations. *Clin Neurol Neurosurg.* 2003;105:215-7.
6. Podlipnik S, Giavedoni P, San-Román L, Ferrando J. Square alopecia: A new type of transient alopecia of the scalp following fluoroscopically endovascular embolization. *Int J Trichology.* 2013;5:201-3.
7. César A, Baudrier T, Mota A, Azevedo F. Geometric alopecia after embolization of a ruptured aneurysm. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106:148-50.

C. Bernárdez, I. Alcaraz, A.M. Molina-Ruiz\* y L. Requena

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid, España*

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [amolinar@fjd.es](mailto:amolinar@fjd.es) (A.M. Molina-Ruiz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.06.006>

## Espiradenoma ecrino vascular gigante



### Giant Vascular Eccrine Spiradenoma

Sra. Directora:

El espiradenoma ecrino vascular gigante es una variedad rara de espiradenoma ecrino que se caracteriza por su tamaño (>2 cm de diámetro) y por su gran vascularización por lo que suelen ser confundidos con tumores de origen vascular. Presentamos un caso de esta rara tumoración.

Mujer de 54 años que consulta por un tumor de años de evolución de 2,3 × 2 × 2,6 cm localizado en la cara latero-interna de brazo izquierdo (fig. 1a). Este elemento tenía un aspecto cupuliforme rojizo, ulcerado en uno de sus polos y duro a la palpación. La paciente consultaba porque había apreciado cierto crecimiento y en algún momento había sangrado en escasa cuantía. Con la sospecha de una tumoración

de origen vascular se realiza una resonancia nuclear magnética (RNM) que pone de manifiesto en las diversas proyecciones efectuadas (plano sagital en T2, en plano transversal en T1, T2, FFE T2 y STIR) una masa localizada en tejido celular subcutáneo cuyo origen presuponen vascular, ya que según se describe depende o drena a la vena basílica (fig. 1b). La tumoración presenta una morfología abigarrada y polilobulada. No existe componente intramuscular ni cambios en los tejidos circundantes. Con estos datos se procede a su exéresis quirúrgica y se realiza estudio histopatológico. El tumor está constituido por varios lóbulos bien delimitados, situados en dermis media y profunda, entre los que existen finas bandas de tejido fibroso con abundantes estructuras vasculares dilatadas y congestivas (fig. 2). Estos lóbulos están configurados por agregados de células, unas de aspecto basaloide y otras de citoplasma más claro y amplio que se disponen en cordones, trabéculas y nidos sólidos con presencia de estructuras tipo ductos. En el estudio inmunohistoquímico la mayoría de las células expresan

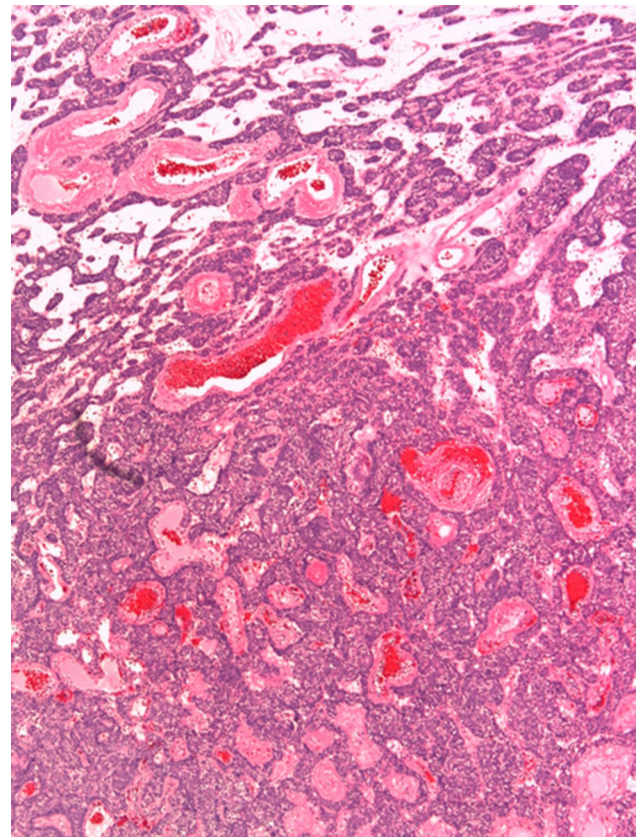


**Figura 1** 1 a) Elemento cutáneo de aspecto vascular pedunculado y cupuliforme con ulceración en su polo superior. 1 b) RNM con masa exofítica polilobulada con aporte o drenaje a vena basilica (flecha).

pan-citoqueratinas, con expresión de antígeno carcinoembrionario (CEA) en las células luminales.

Los espiradenomas son tumores benignos raros derivados de la porción inferior del ducto de las glándulas sudoríparas ecrrinas que suelen aparecer en la cabeza, en el cuello, en el tronco y con menos frecuencia en las extremidades. Su principal característica clínica es que suelen ser dolorosos. La mayoría de los espiradenomas se presentan entre los 15-35 años y suelen ser solitarios aunque se han descrito diferentes presentaciones clínicas.

En 1986 Cotton et al.<sup>1</sup> describen 2 casos de espiradenoma ecrrino a los que califican como vascular gigante por su mayor tamaño y gran vascularización. Desde esta fecha se han descrito, al menos en nuestro conocimiento, 12 casos más (tabla 1). La descripción inicial hace referencia a un espiradenoma clásico con un tamaño que se ha establecido en mayor de 2 cm de diámetro y como característica más sobresaliente su gran vascularización. En relación con este incremento en su vascularización muchos autores lo describen como resultado de un proceso de involución del estroma derivado del envejecimiento de la lesión<sup>7,9</sup>. Este hecho, es defendido por algunos autores<sup>9</sup> pero en nuestro caso



**Figura 2** Patrón organoide de nidos celulares unos con núcleo hiper cromático de aspecto basaloide junto con células de citoplasma amplio y claro separados por tractos fibrosos en los que se encuentran abundantes estructuras vasculares dilatadas y congestivas (HE x 10).

los datos que aporta la RNM apoyan la existencia de un vaso afluyente que facilitaría por un lado ser confundido con un tumor vascular y por el otro favorecer el crecimiento de la tumoración. Lo más particular del presente caso es el hallazgo de un vaso aferente al tumor que drena a la vena basilica, este hecho lleva al radiólogo a considerarlo como una malformación vascular de flujo lento. En este sentido, la marcada vascularización de estos tumores hace

**Tabla 1** Características clínicas de los espiradenomas ecrrinos vasculares gigantes

Referencias	Edad/sexo	Tamaño (cm)	Localización anatómica	Diagnóstico clínico
Cotton et al. <sup>1</sup>	74/varón	5	Abdomen	Angiosarcoma
	84/mujer	2	Cuero cabelludo occipucio	Quiste sebáceo
Hey et al. <sup>2</sup>	63/mujer	3,5 × 1,5	Muslo	Trombosis venosa
Senol et al. <sup>3</sup>	60/varón	3-4	Tórax	Angioma o trombosis
Ko et al. <sup>4</sup>	56/mujer	2	Espalda	Angiolipoma o neuroma
Yamakoshi et al. <sup>5</sup>	76/varón	5 × 3,4 × 2,6	Hombro	No descrito
Kim et al. <sup>6</sup>	49/mujer	2,5 × 2,5	Brazo	Malformación vascular
Tremezaygues et al. <sup>7</sup>	81/varón	1,5 × 2,6 × 2,9	Antebrazo	No descrito
Hatano et al. <sup>8</sup>	52/mujer	3,5 × 2,2	Brazo	Pilomatricoma
Krishnan et al. <sup>10</sup>	31/varón	2,5	Tórax	No descrito
Nokamura et al. <sup>9</sup>	79/varón	7 × 7 × 6	Tórax	Hematoma expansivo crónico
Moragon Gordon et al.	60/mujer	5 × 6	Mama	No descrito
Nuestro caso	54/mujer	2,3 × 2 × 2,6	Brazo	Hemangioma

que la mayoría de estos espiadenomas ecrinos se diagnostiquen clínicamente como neoplasias de origen vascular de naturaleza benigna o maligna. De entre todos los diagnósticos diferenciales habría que considerar al angiosarcoma que mostraría expresión de marcadores endoteliales como CD31 y CD34, y también al hematoma expansivo crónico que cursa como una tumoración encapsulada rellena de sangre y neo vascularización.

El interés del presente caso está, aparte de en su rareza, en la facilidad con la que el espiadenoma ecrico vascular gigante puede ser confundido con una lesión de origen vascular.

## Bibliografía

1. Cotton DWK, Slater DN, Rooney N, Goepel JR, Mills PM. Giant vascular eccrine spiradenomas: A report of two cases with histology, immunohistology and electron microscopy. *Histopathology*. 1986;10:1093-9.
2. Hey A, Grouls V, Röckelein G. Vascular eccrine giant spiradenoma-A case report with histology and immunohistology of a rare variant of benign sweat gland tumors. *Z Hautkr*. 1988;3:444-7.
3. Senol M, Ozcan A, Sasmaz S, Ozen S, Ciralik H. Giant vascular eccrine spiradenoma. *Int J Dermatol*. 1998;37:221-3.
4. Ko JY, Lee CW, Moon SH, Song KW, Park CK. Giant eccrine spiradenoma: Report of a case with immunohistochemical study. *J Korean Med Sci*. 2006;21:172-6.
5. Yamakoshi T, Makino T, Watanabe H, Furuichi M, Matsui K, Shimizu T. A case of giant vascular eccrine spiradenoma with unusual clinical features. *Clin Exp Dermatol*. 2009;34:e250-1.
6. Kim MH, Cho E, Lee JD, Cho SH. Giant vascular eccrine spiradenoma. *Ann Dermatol*. 2011;19:7-20, 0.
7. Tremezaygues LL, Pfohler C, Vogt T, Muller CS. Differential considerations of skin tumors with florid vascularisation: Report of a solitary giant vascular eccrine spiradenoma. *BMJ*. 2011, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr.05.2011.4187>.
8. Hatano A, Kobayashi T, Fukuzumi S, Shirakashi Y, Nishimura C, Gomi H, et al. Giant vascular eccrine spiradenoma mimicking calcifying epithelioma. *J Dermatol*. 2013;40:853-4.
9. Nakamura Y, Teramot Y, Yamada K, Yamamoto A. Giant vascular eccrine spiradenoma mimicking chronic expanding hematoma. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2014;10:908-10.
10. Krishnan K, Thomas A. Giant vascular eccrine spiradenoma with unusual clinical presentation: A case report. *Open J Pathol*. 2014;4:21-4.

E. Jorquera Barquero<sup>a,\*</sup>, C. Lara Bohórquez<sup>b</sup>  
e I. de Alba Rioja<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio Dermatología M-Q y Venereología, Complejo hospitalario de Huelva, Huelva, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Complejo hospitalario de Huelva, Huelva, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jorroc@aedv.es](mailto:jorroc@aedv.es) (E. Jorquera Barquero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.03.019>

## Enfermedad de Hailey-Hailey recalcitrante con buena respuesta a terapia fotodinámica



### Refractory Hailey-Hailey Disease That Responded Well to Photodynamic Therapy

Sra. Directora:

La enfermedad de Hailey-Hailey o pénfigo benigno familiar es una genodermatosis poco frecuente, crónica y recurrente, que en ocasiones es difícil de controlar con los tratamientos convencionales y puede producir un severo malestar en los pacientes. La terapia fotodinámica (TFD) puede constituir una alternativa en los casos en los que otras opciones terapéuticas hayan fracasado.

Varón de 56 años que desde hacía 30 años presentaba varios brotes al año de lesiones que le producía escozor, prurito y quemazón localizadas en cuello y axilas que interferían con sus actividades diarias y empeoraban su calidad de vida. En la exploración física presentaba unas placas eritematosas brillantes, bien delimitadas, erosionadas y muy exudativas, con algunas costras superficiales, localizadas en ambas axilas y en caras laterales del cuello (fig. 1). La biopsia de una de las lesiones mostraba una epidermis con erosiones y ampollas intraepidérmicas con una marcada acantolisis y la imagen típica en «pared de ladrillos en ruinas». Se

diagnosticó al paciente de enfermedad de Hailey-Hailey y realizaron múltiples tratamientos con astringentes como el sulfato de cobre y de cinc al 1/1.000, corticoides tópicos y sistémicos, derivados de la vitamina D tópicos, tacrólimus tópico y acitretino. La respuesta en todos los casos siempre era parcial y con un periodo libre de enfermedad entre brotes de pocas semanas, lo que suponía para el paciente una limitación importante. Se le propuso tratamiento con una sesión de TFD para ver la respuesta y valorar la tolerabilidad. Para ello, se limpiaron en primer lugar las axilas con suero fisiológico y a continuación se aplicó una crema de aminolevulinato de metilo (MAL) en oclusión durante 3 horas en ambas axilas. Posteriormente se aplicó una luz roja (Aktelite® a 37 J/cm<sup>2</sup> durante 7 minutos y medio) en ambas axilas. Durante este tiempo el paciente experimentó una ligera sensación de dolor y ardor bien tolerada. Dos semanas más tarde mostraba una excelente respuesta, con curación de las erosiones, la exudación, el eritema, y una mejora en la calidad de vida verbalizada por el paciente (fig. 2). Seis meses más tarde, el paciente se ha mantenido libre de lesiones sin realizar ningún otro tratamiento hasta el momento.

La enfermedad de Hailey-Hailey o pénfigo benigno familiar es de origen genético y de carácter autosómico dominante, producida por una mutación en el gen ATP2C1. Se caracteriza por la aparición de vesículas, ampollas y erosiones en zonas flexurales como el cuello, axilas y pliegues submamarios e inguinales. Típicamente se producen brotes recurrentes y a veces remisiones espontáneas y entre los