

Nuestro caso es el sexto publicado de DM amiofálica tratada con TOF. Al igual que en los 5 casos previamente publicados^{3,5,7}, la mejoría fue rápida y la tolerancia excelente.

Se requieren ensayos clínicos que confirmen de forma fehaciente tanto la efectividad como el perfil de seguridad de este tratamiento. Actualmente, está en marcha un ensayo clínico sobre el uso de TOF en DM refractaria a tratamiento¹⁰.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Wendel S, Venhoff N, Frye BC, May AM, Agarwal P, Rizzi M, et al. Successful treatment of extensive calcifications and acute pulmonary involvement in dermatomyositis with the Janus-Kinase inhibitor tofacitinib - A report of two cases. *J Autoimmun.* 2019;100:131-6.
- Concha JSS, Tarazi M, Kushner CJ, Gaffney RG, Werth VP. The diagnosis and classification of amyopathic dermatomyositis: A historical review and assessment of existing criteria. *Br J Dermatol.* 2019;180:1001-8.
- Moghadam-Kia S, Charlton D, Aggarwal R, Oddis CV. Management of refractory cutaneous dermatomyositis: Potential role of Janus kinase inhibition with tofacitinib. *Rheumatology (Oxford).* 2019;58:1011-5.
- Paik JJ, Christopher-Stine L. A case of refractory dermatomyositis responsive to tofacitinib. *Semin Arthritis Rheum.* 2017;46:e19.
- Kurtzman DJB, Wright NA, Lin J, Femia AN, Merola JF, Patel M, et al. Tofacitinib citrate for refractory cutaneous dermatomyositis: An alternative treatment. *JAMA Dermatol.* 2016;152:944-5.
- Cinats A, Heck E, Robertson L. Janus Kinase inhibitors: A review of their emerging applications in dermatology. *Skin Therapy Lett.* 2018;23:5-9.
- Kurasawa K, Arai S, Namiki Y, Tanaka A, Takamura Y, Owada T, et al. Tofacitinib for refractory interstitial lung diseases in anti-melanoma differentiation-associated 5 gene antibody-positive dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford).* 2018;57:2114-9.
- Hornig J, Weinhage T, Schmidt LH, Buerke B, Schneider U, Pavenstädt H, et al. [Response of dermatomyositis with lung involvement to Janus kinase inhibitor treatment] German. *Z Rheumatol.* 2018;77:952-7.
- Kato M, Ikeda K, Kageyama T, Kasuya T, Kumagai T, Furuya H, et al. Successful treatment for refractory interstitial lung disease and pneumomediastinum with multidisciplinary therapy including tofacitinib in a patient with anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis. *J Clin Rheumatol.* 2019. <http://dx.doi.org/10.1097/RHU.0000000000000984>. En prensa.
- ClinicalTrials.gov. Study of tofacitinib in refractory dermatomyositis (STIR) [consultado 23 May 2019]. Disponible en: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03002649?cond=dermatomyositis+tofacitinib&rank=1>.

A. Crespo Cruz^a, J. del Boz^{b,*} y C. Romero Gómez^c

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme, Sevilla, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

^c Servicio de Medicina Interna, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javierdelboz@yahoo.es (J. del Boz).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.07.016>

0001-7310/ © 2020 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/>).

Hamartoma angiomatoso ecrino en la edad adulta y sus hallazgos ecográficos



Adult-Onset Eccrine Angiomatous Hamartoma: A Case Report With Ultrasound Findings

Sr. Director:

El hamartoma angiomatoso ecrino (HAE) es un tipo de tumor cutáneo, compuesto por elementos vasculares y ecrinos, poco prevalente y de carácter benigno. Lo más frecuente es que se diagnostique durante los primeros años de vida, no obstante, existen casos descritos durante la edad adulta. Aportamos los hallazgos ecográficos de una paciente de 46 años, con una lesión plantar izquierda cuyo diagnóstico histopatológico confirmó la sospecha de un HAE.

Caso clínico

Una mujer de 46 años acudió a consulta debido a que padecía unas molestias leves en la planta izquierda del pie al caminar. Durante la anamnesis refirió que presentaba una lesión a nivel del mediopié, en la zona plantar de apoyo, de aproximadamente 10 años de evolución. A la exploración clínica se objetivó un nódulo azulado de aproximadamente 3 cm, de tacto gomoso y compresible (fig. 1). Se realizó una ecografía cutánea con una sonda lineal de alta frecuencia 6-19 MHz (Esaote MySix®) donde se objetivó una lesión dermo-hipodérmica mal delimitada. En modo B existían áreas hipoecoicas focales, de aspecto tubular, con un leve refuerzo acústico posterior y alguna estructura hiperecoica aislada (fig. 2A). En modo Doppler color, se observaba un aumento moderado de la captación intrasistólica, que se correspondía con un alto flujo y una baja resistencia en modo espectral (fig. 2B). El estudio histopatológico mostró

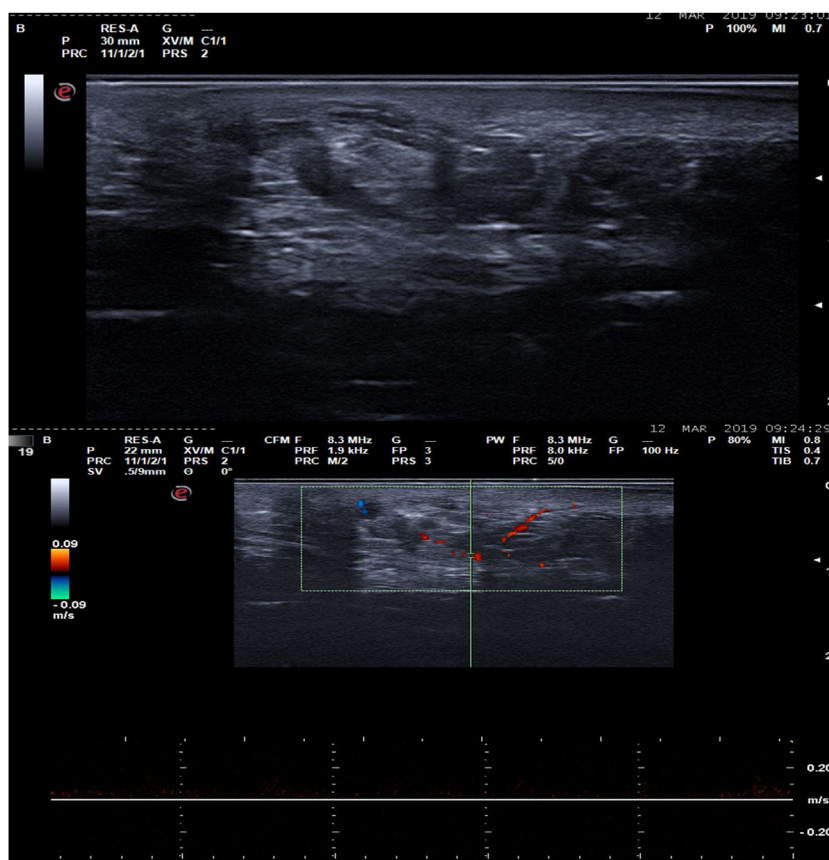


Figura 2 A) Ecografía en modo B: lesión con tendencia hipoecoica, mal delimitada, con estructuras hipoecoicas de aspecto tubular y áreas hiperecoicas dispersas. B) Ecografía en modo espectral: se objetivan datos de hipervascularización intralesional focal que en modo espectral de corresponden a vasos de alto flujo y baja resistencia.

una proliferación de vasos dilatados con distribución desorganizada a nivel de la dermis media y profunda, así como una proliferación de las glándulas ecrinas y focos de tejido adiposo (fig. 3). Debido al tamaño de la lesión y a las posibles consecuencias de la cirugía excisional, se decidió de acuerdo con la paciente, no realizar la extirpación de la lesión y mantener actitud expectante.

Discusión

El HAE es un tumor cutáneo que generalmente se presenta durante los primeros años de la vida y en algunos casos de manera congénita. No obstante, existen casos descritos durante la edad adulta¹, como el de nuestra paciente.

Su etiopatogenia es desconocida. Se ha propuesto la teoría de que sea consecuencia de un fallo en la interrelación entre el componente epitelial y el mesenquimal que provoque una proliferación anormal de estructuras vasculares y anexas. También se ha postulado que la manifestación a edades tardías pueda deberse a microtraumatismos repetidos². Es posible que la manifestación en la edad adulta se deba a la ausencia de sintomatología durante los primeros años, lo que puede retrasar el diagnóstico.

Acostumbra a ser una lesión única, de color parduzco, azul o rojizo. En ocasiones, pueden ser múltiples y suelen desarrollarse en las zonas distales de las extremidades,

palmas y plantas³. Lo más común es que sea asintomático, aunque puede asociar un dolor local, por la infiltración neural del componente ecrino, así como fenómenos de hiperhidrosis⁴.

Aparte de la exploración clínica, se han descrito recientemente distintos hallazgos dermatoscópicos que sugieren el diagnóstico⁵. En nuestro caso, decidimos realizar una ecografía cutánea debido a que es una técnica incruenta, rápida, y que permite visualizar el componente profundo de las lesiones, así como la identificación de lesiones vasculares con el modo Doppler color. Al llevar a cabo el estudio ecográfico observamos una estructura mal delimitada, a nivel dermo-hipodérmico, con unas áreas hipoecoicas mal definidas, que se podrían corresponder con áreas vasculares intralesionales. Además, observamos unas pequeñas áreas hiperecoicas, que posiblemente sean zonas de septos de tejido adiposo inmerso en la lesión.

El diagnóstico es clínico, aunque es necesaria la confirmación histopatológica. En dicho estudio, se observa una proliferación de las glándulas ecrinas, unos capilares angiomatosos desestructurados a nivel dérmico y una cantidad variable de tejido adiposo⁶. El diagnóstico diferencial incluye: las malformaciones vasculares, el angioma en penacho (se desarrolla a lo largo de los 5 primeros años de vida y se pueden asociar a hipertriosis o hiperhidrosis), el hamartoma de músculo liso (placas solitarias acompañadas de hipertriosis e hiperpigmentación, de inicio en la infan-



Figura 1 Imagen clínica donde se aprecia una lesión nodular, azulada, de aproximadamente 3 cm de tamaño.

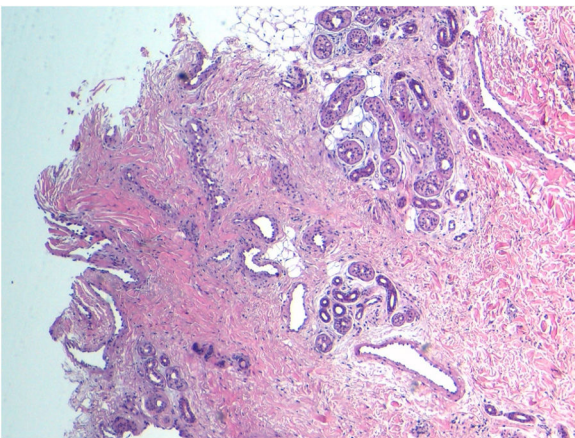


Figura 3 Imagen histopatológica (H&E ×10): proliferación en dermis profunda de estructuras ecrinas, capilares dilatados y focos de tejido adiposo.

cia) o el nevus en tetina de goma (lesiones nodulares de color azul, deprimibles)⁷. Sin embargo, la entidad más difícil de distinguir es el nevo ecrino. Dicho tumor está formado por un tejido exclusivamente ecrino a diferencia del HAE, que es una variante mixta. Además, un dato clínico a favor del nevo ecrino es que casi siempre asocian hiperhidrosis y solo lo hacen un tercio de los HAE⁸.

El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica, aunque, dado el carácter benigno del tumor, no siempre es necesaria y se suele considerar cuando asocia una sintomatología molesta, como puede ser la hiperhidrosis. Otras alternativas terapéuticas (agentes esclerosantes intralesionales, toxina botulínica o láser) podrían ser útiles en determinados pacientes⁹.

Con el caso descrito se subraya el valor del estudio de imagen en el HAE que permite ayudar al diagnóstico diferencial adecuado.

Bibliografía

1. Nghiem BT, Kheterpal M, Dandekar M, Chan M, Lowe L, Wang F. Adult-onset eccrine angiomatous hamartoma: Report of a rare entity with unusual histological features. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014 Jul;28:981–3.
2. Zeller DJ, Goldman RL. Eccrine-pilar angiomatous hamartoma: Report of a unique case. *Dermatologica.* 1971;143:100–4.
3. Shin J, Jang YH, Kim SC, Kim YC. Eccrine angiomatous hamartoma: A review of ten cases. *Ann Dermatol.* 2013;25:208–12.
4. Mendiratta V, Malik M, Agrawal M, Jain M, Gupta B. Congenital Eccrine Angiomatous Hamartoma: A Rare Entity Revisited. *Indian Dermatol Online J.* 2018;9:188–90.
5. Kelati A, Chiaverini C, Giacchero D, Ilie M, Lacour JP, Bahadoran P. Dermoscopy of eccrine angiomatous hamartoma: The spitzoid pattern. *JAAD Case Rep.* 2018;4:835–6.
6. Larralde M, Bazzolo E, Boggio P, Abad ME, Santos Munoz A. Eccrine angiomatous hamartoma: Report of five congenital cases. *Pediatr Dermatol.* 2009;26:316–9.
7. Aloï F, Tomasini C, Pippione M. Eccrine angiomatous hamartoma: A multiple variant. *Dermatology.* 1992;184:219–22.
8. Batalla A, Rosón E, Flórez A, Troncoso A, de la Torre C. Eccrine angiomatous hamartoma: A report of 2 cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:289–92 [Article in Spanish].
9. Kaliyadan F, Sundeep V, Hiran KR. Late onset eccrine angiomatous hamartoma treated with intralesional sclerosant: A case report. *Ind J Dermatol.* 2007;52:99–101.

A. Vilas-Sueiro^{a,*}, A. López-Armesto^b,
M.T. Mosquera-Martínez^c y B. Monteagudo^a

^a Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Ferrol, A Coruña, España

^b Facultad de Enfermería y Podología, Campus de Ferrol, Universidad de A Coruña, Ferrol, A Coruña, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Ferrol, A Coruña, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: avilassueiro@gmail.com

(A. Vilas-Sueiro).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.09.007>

0001-7310/ © 2020 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/>).