

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 neovascularización.

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, Teramoto 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^{a,*}, C. Lara Bohórquez^b
e I. de Alba Rioja^a

^a Servicio Dermatología M-Q y Venereología, Complejo hospitalario de Huelva, Huelva, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Complejo hospitalario de Huelva, Huelva, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jorroc@aevd.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/cm² 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 submamaros e inguinales. Típicamente se producen brotes recurrentes y a veces remisiones espontáneas y entre los



Figura 1 Placas eritematosas, erosivas y muy exudativas con costras superficiales en axilas.

factores precipitantes más conocidos se encuentran la exposición a luz UV, sudor, fricción, estrés, infecciones cutáneas e incluso el embarazo¹.

Son muchos los tratamientos que se han empleado para controlar la enfermedad con diversa eficacia. Dentro de los médicos están los corticoides tópicos y sistémicos, antibióticos tópicos y sistémicos, análogos de la vitamina D tópicos, 5-fluoruracilo tópico, dapsona, PUVA, retinoides sistémicos, ciclosporina, metotrexato y glicopirrolato oral^{2,3}. Entre los tratamientos invasivos se han intentado la infiltración con toxina botulínica⁴, el láser CO₂^{5,6}, el láser erbio: YAG y la dermabrasión.

En la literatura solo existen 2 artículos que incluyen 5 pacientes con enfermedad de Hailey-Hailey tratados con TFD (tabla 1). La edad de los pacientes está comprendida entre 28-51 años y todos los casos excepto uno fueron mujeres. El tiempo desde el diagnóstico de la enfermedad variaba desde los 8 meses hasta los 24 años y todos ellos habían recibido tratamiento con corticoides tópicos y un análogo de la vitamina D tópico o un antibiótico. Dos de los pacientes obtuvieron una respuesta completa con un periodo libre de enfermedad de 19 y 25 meses, respectivamente, otros 2 mejoraron parcialmente sus lesiones y uno no obtuvo mejoría^{7,8}. Los pacientes del artículo de

Tabla 1 Recopilación de casos de enfermedad de Hailey-Hailey tratados con TFD

Referencia	Edad	Sexo	Tiempo con la enfermedad	Localización	Tratamientos realizados	Tiempo libre de enfermedad tras TFD
Ruiz-Rodríguez et al. ⁷ , 2002	45	♀	4 años	Axilas, ingles	Corticoides tópicos y sistémicos, antibióticos tópicos y sistémicos, dermabrasión	Respuesta completa, 19 meses
	51	♀	24 años	Ingles, vulva	Corticoides tópicos y sistémicos, antibióticos tópicos y sistémicos	Respuesta completa, 25 meses
Fernández Guarino et al. ⁸ , 2008	45	♀	3 años	Axilas	Corticoides y análogos de la vitamina D tópicos	Respuesta nula
	40	♂	2 años	Perianal	Corticoides, análogos de la vitamina D, inmunomodulador tópico	Respuesta parcial, 6 meses
	28	♀	8 meses	Vulvar	Corticoides, análogos de la vitamina D, inmunomodulador tópico	Respuesta parcial, –
Lobato-Berezo, 2015	56	♂	30 años	Axilar, cervical	Sulfato de cobre y de cinc, corticoides tópicos y sistémicos, análogos de la vitamina D tópicos, tacrólimus tópico, acitretino	Respuesta completa, 6 meses

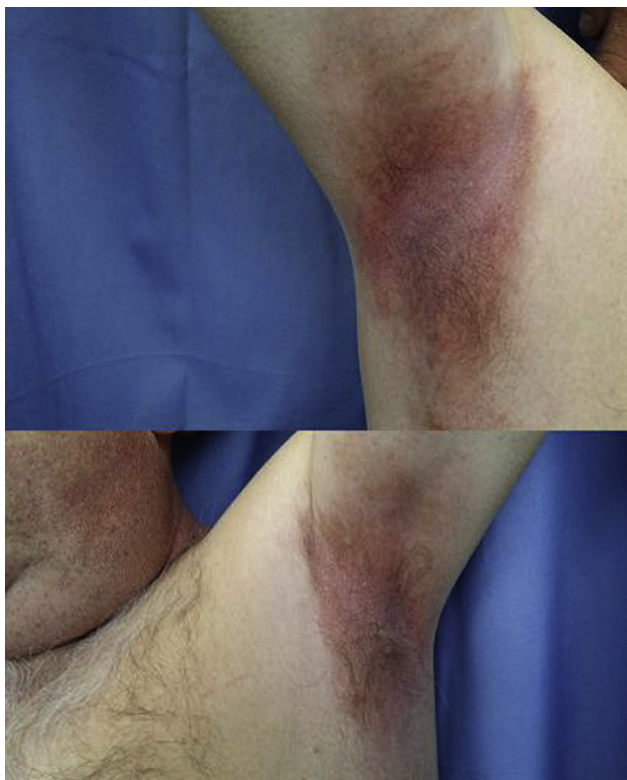


Figura 2 Lesiones axilares resueltas tras realizar una sesión con TFD.

Ruiz-Rodríguez et al. toleraron bien la TFD al haberles administrado anestesia local de la zona con lidocaína al 1%. Sin embargo, los 3 pacientes del artículo de Fernández-Guarino et al. experimentaron dolor, eritema y/o edema durante y los días posteriores al tratamiento, hasta el punto de no querer repetir otra sesión de TFD. La razón por la cual el anestésico puede interferir con la eficacia es que los anestésicos tópicos pueden alcalinizar la zona, haciendo que el ácido aminolevulinico sea inestable⁸. La razón por la cual los pacientes con enfermedad de Hailey-Hailey mejoran no está clara, pero se cree que se debe al acúmulo intracelular de la protoporfirina IX en los queratinocitos de la epidermis, de tal

forma que interfiere con estructuras como las mitocondrias, los lisosomas y el retículo endoplasmático⁷.

La TFD puede constituir una alternativa en los casos de enfermedad de Hailey-Hailey que no respondan a las terapias de primera línea, siempre y cuando sea bien tolerada, ya que pueden alcanzarse remisiones duraderas mejorando la calidad de vida del paciente.

Bibliografía

1. Mauzo SH, Sulit DJ. *Hailey-Hailey disease exacerbated by multiple pregnancies: Case report and review of the literature.* Dermatol Online J. 2014;20.
2. Nanda KB, Saldanha CS, Jacintha M, Kamath G. Hailey-Hailey disease responding to thalidomide. Indian J Dermatol. 2014;59:190-2.
3. Kaniszewska M, Rovner R, Arshanapalli A, Tung R. Oral glycopyrrolate for the treatment of Hailey-Hailey Disease. JAMA Dermatol. 2015.
4. Ho D, Jagdeo J. Successful botulinum toxin (onabotulinumtoxin) treatment of Hailey-Hailey disease. J Drugs Dermatol. 2015;14:68-70.
5. Campuzano-García AE, Torres-Alvarez B, Hernández-Blanco D, Castaneda-Cázares JP. Hailey-Hailey disease improved by fractional CO2 laser. J Cosmet Laser Ther. 2015;13:1-3.
6. Pretel-Irazabal M, Lera-Imbuluzqueta JM, España-Alonso A. Carbon dioxide laser treatment in Hailey-Hailey disease: A series of 8 patients. Actas Dermosifiliogr. 2013;104:325-33.
7. Ruiz-Rodríguez R, Alvarez JG, Jaén P, Acevedo A, Córdoba S. Photodynamic therapy with 5-aminolevulinic acid for recalcitrant familial benign pemphigus (Hailey-Hailey disease). J Am Acad Dermatol. 2002;47:740-2.
8. Fernández Guarino M, Ryan AM, Harto A, Pérez-García B, Arrázola JM, Jaén P. Experience with photodynamic therapy in Hailey-Hailey disease. J Dermatolog Treat. 2008;19:288-90.

A. Lobato-Berezo*, A. Imbernón-Moya
y A. Aguilar-Martínez

Departamento de Dermatología, Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: allob@hotmail.es (A. Lobato-Berezo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.04.017>

Mastocitos y alopecia cicatricial: ¿hay una clara relación fisiopatológica?



Mast cells and scarring alopecia: Is there a clear pathophysiological relationship?

Sra. Directora:

La alopecia frontal fibrosante es un subtipo de alopecia cicatricial que se caracteriza por presentar un infiltrado linfocitario predominante en el estudio histológico¹. La presencia de mastocitos en número superior a lo esperado es

un hallazgo infrecuente y escasamente reflejado en la literatura que nos ha motivado a reflexionar sobre su papel fisiopatológico en esta y en otras variedades de alopecia, a tenor de un caso recientemente descrito en nuestra unidad.

Mujer de 48 años con menopausia precoz a los 42, que consulta por alopecia asintomática de curso progresivo. No había realizado tratamiento previo. A la exploración presentaba recesión de la línea de implantación frontotemporal (fig. 1a) sin descamación, eritema ni hiperqueratosis perilesional (fig. 1b). Sin variación en la longitud ni en el grosor del tallo piloso, ni disminución de la densidad de los folículos pilosebáceos en la zona sana. Destacaba el aspecto de piel apergamizada y la presencia de algún folículo pilosebáceo indemne en la banda de recesión con alopecia del tercio