

function, elevated immunoglobulin (Ig) G (2172 mg/dL), and positive titers of antinuclear antibody (1:1280), anti SS-A antibody (37.0 U/mL; normal, <7.0 U/mL), and anti-centromere antibody (index of 34.4; normal, <10). Serum complement levels and antibodies against SS-B, ds-DNA, and Sm were all within normal limits. A second biopsy taken from a lesion on the dorsum of the nose showed parakeratosis, follicular plugging, liquefaction of the basal layer, and focal cellular infiltration in the dermis (Fig. 1B). There was eosinophilic material in the upper dermis, which was positive with Congo red and Dylon staining (Fig. 1C) and anti-cytokeratin antibody 34 β E12 staining (Fig. 1D). The direct immunofluorescence study revealed IgM deposits at the dermal-epidermal junction, but no amyloid deposits were observed in another DLE specimen taken from the back of the ear. A detailed eye exam revealed decreased lacrimation, but saliva production measured by the Saxon test was normal.

Few papers have reported on secondary amyloid deposition in DLE, but it has been suggested that this phenomenon might be underreported.¹ Powell et al.¹ reported 3 cases of DLE on the head and neck with amyloid deposition. They also retrospectively examined 18 cases of DLE, and detected amyloid deposition in 1 case. In a Japanese series, Khan et al.² detected amyloid deposition in all 4 cases of hypertrophic DLE analyzed but in just 1 of 12 cases of nonhypertrophic DLE. They speculated that cutaneous amyloid material might have been deposited secondary to abnormalities in the basement membrane zone following repeated sunlight exposure for long periods. Our case was not hypertrophic-type DLE, but amyloid deposition was detected on the nose, which had an evident keratotic appearance. The fact that amyloid deposits were not detected in the DLE lesion on the back of the ear suggests that UV radiation may play a role in inducing basement membrane impairment, resulting in secondary amyloid deposition. The amyloid material also stained positively for 34 β E12, suggesting that the origin of the amyloid was degenerating epidermal keratinocytes, which may be precursors of cutaneous amyloid. The presence of lamina densa-like substances or disturbed keratinization in the basal layers might also be involved in amyloid production.³ Our patient also developed Sjögren syndrome, although

she did not show any symptoms of dry mouth. Because systemic sclerosis was ruled out, the presence of serum anticontromere antibody was considered to be associated with Sjögren syndrome, although coexistence of this condition with DLE is rare.⁴ Anticentromere antibody has been detected in 10% of Japanese patients with primary Sjögren syndrome⁵; these patients had lower mononuclear cell infiltration in the minor salivary glands, possibly explaining the lower frequency of dry mouth in this subgroup of patients. This hallmark symptom of Sjögren syndrome was also absent in our patient. In conclusion, there have been few reports on secondary amyloid deposition in DLE, but there may be more cases, especially in hyperkeratotic lesions in sun-exposed areas.

References

1. Powell AM, Albert S, Bhogal B, Black MM. Discoid lupus erythematosus with secondary amyloidosis. *Br J Dermatol.* 2005;153:746–9.
2. Khan MAK, Maruno M, Khaskhely NM, Uezato H, Nonaka S. Amyloid deposition is frequently observed in skin lesions of hypertrophic lupus erythematosus. *J Dermatol.* 2002;29:633–7.
3. Horiguchi Y, Fine JD, Leigh IM, Yoshiki T, Ueda M, Imamura S. Lamina densa malformation involved in histogenesis of primary localized cutaneous amyloidosis. *J Invest Dermatol.* 1992;99:12–8.
4. Matsui S, Kitabe S, Itoi S, Kijima A, Murota H, Tani M, et al. A case of disseminated DLE complicated by atopic dermatitis and Sjögren's syndrome: link between hypohidrosis and skin manifestations. *Mod Rheumatol.* 2011;21:101–5.
5. Nakamura H, Kawakami A, Hayashi T, Iwamoto N, Okada A, Tamai M, et al. Anti-centromere antibody-seropositive Sjögren's syndrome differs from conventional subgroup in clinical and pathological study. *BMC Musculoskelet Disord.* 2010;11:140.

Y. Hanami, T. Yamamoto*

Department of Dermatology, Fukushima Medical University, Fukushima, Japan

* Corresponding author.

E-mail address: toyamade@fmu.ac.jp (T. Yamamoto).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.05.014>

Milia en placa en la cara posterior de ambos pabellones auriculares secundaria a radioterapia



Milia en plaque on the posterior surface of both auricles following radiation therapy

Sr. Director:

La milia son quistes epidérmicos benignos, que pueden presentarse en forma aislada o asociados a otros hallazgos clínicos. Si estas lesiones se encuentran agrupadas sobre una base eritematosa se denominan milia en placa (MEP).

Presentamos el caso de un varón de 48 años de edad, con antecedentes de adenocarcinoma de pulmón con metástasis cerebrales, que recibió tratamiento paliativo con radioterapia holocraneal que incluye a los pabellones auriculares a dosis de 30 Gy en 10 fracciones (2 campos laterales y opuestos conformados de fotones sobre el sistema nervioso central; la dosis total que reciben los pabellones auriculares se calcula que está entre 20-25 Gy). Acudió por presentar lesiones en la cara posterior de ambos pabellones auriculares de 3 meses de evolución, asintomáticas. Había padecido alguna lesión similar aislada desde la juventud, pero habían aparecido múltiples lesiones un mes después de recibir radioterapia. A la exploración clínica se observaron múltiples pápulas blanquecinas milimétricas, de superficie brillante, agrupadas sobre una base eritematosa, bilaterales



Figura 1 Quistes de *millium* en placa en cara posterior de ambos pabellones auriculares.

y localizadas en los pabellones auriculares (figs. 1 y 2). Se realizó una biopsia en sacabocados que evidenció un quiste folicular infundibular, con queratina ortoqueratósica en su interior (fig. 3). En función de los antecedentes personales y los hallazgos clínicos e histológicos se diagnosticó MEP post-radioterapia.

La MEP es una entidad poco común, cuya primera descripción fue realizada por Balzer y Fouquet en 1903, quienes hicieron referencia a quistes de *millium* agrupados en la región posterior del pabellón auricular. En 1978, Hubler et al. denominaron a la entidad como MEP¹.

Habitualmente afecta a adultos de edad media con un leve predominio en las mujeres (3:1). Clínicamente se manifiesta como pápulas blanco-amarillentas agrupadas sobre una base eritematosa, asintomáticas, con prurito ocasional^{2,3}. Los sitios que suelen verse afectados son el lóbulo de la oreja, la región preauricular, periocular², la nariz y las extremidades⁴.

Los quistes pueden aparecer de forma espontánea (milia primaria)⁵ o después de diferentes procesos (milia secundaria) tales como los traumatismos repetidos, tratamientos tópicos con corticoides o con 5-fluorouracilo, crioterapia⁶, quimioterápicos (6-mercaptopurina)⁴ y la radioterapia, como el paciente que presentamos⁷. En la literatura se han



Figura 2 Múltiples pápulas blanquecinas milimétricas sobre base eritematosa en cara posterior del pabellón auricular.

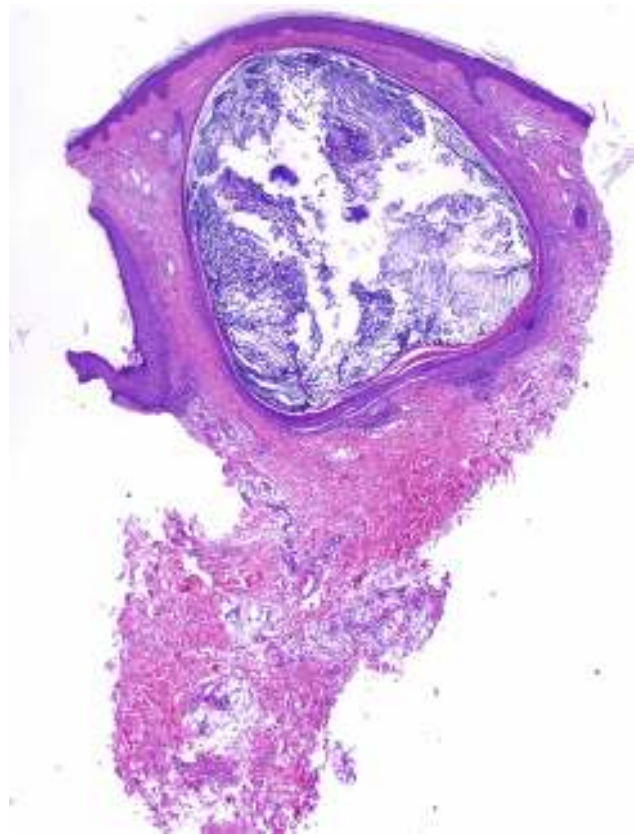


Figura 3 Cavidad quística que contiene queratina ortoqueratósica, recubierta de epitelio escamoso estratificado, en dermis superficial. Hematoxilina-eosina 10x.

descrito 2 casos de MEP que se desarrollaron tras recibir radioterapia; en ambos casos las lesiones aparecieron en la piel normal que recibió radioterapia^{7,8}.

En la literatura se han descrito alteraciones foliculares por quimioterápicos especialmente con los fármacos que tienen como diana el receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR). Pero las alteraciones por quimioterápicos más frecuentes descritas en la literatura se producen en la glándula o el ducto ecrino en forma de siringometaplasia escamosa ecrina. Creemos que en nuestro caso los quimioterápicos no son relevantes en la patogenia pues no se encontraron lesiones fuera del campo de radiación⁴.

En la histología se evidencian pequeños quistes en la dermis, que contienen queratina ortoqueratósica revestida por un epitelio escamoso con capa granulosa, acompañados de un leve infiltrado perivascular mixto o de linfocitos^{2,4}.

La patogenia de las lesiones de milia en placa es desconocida, aunque se puede presuponer un daño en el infundíbulo folicular, en nuestro caso debido a un efecto directo por la radioterapia sobre el epitelio folicular. En otros casos puede ser debido a múltiples causas que pueden afectar de algún modo el epitelio folicular, como las dermoabrasiones, el 5-fluorouracilo, el acitretin o el daño solar⁶.

Los diagnósticos diferenciales que se deben plantear son el nevo comedoniano, el tricoadenoma de Nikolowski, el esteatocistoma múltiple, el síndrome de Favre-Racouchot, la mucinosis folicular y la micosis fungoide foliculotropa⁹. Song JC et al. publicaron un caso de metástasis cutánea

de carcinoma de glándula parótida con aspecto *milia-like*¹⁰. La metástasis cutánea debe ser un diagnóstico a considerar aunque la ausencia de atipia en el estudio histopatológico del paciente que presentamos ayudó a excluir este diagnóstico.

El tratamiento se puede plantear en aquellos pacientes que tienen algún síntoma o por motivos estéticos. En la literatura se describen múltiples tratamientos con resultados satisfactorios tales como retinoides tópicos, crioterapia, electrocoagulación, radiofrecuencia, láser de CO₂², escisión quirúrgica, tetraciclinas orales y terapia fotodinámica^{3,9}. Dado el carácter benigno de la enfermedad y ante la falta de molestia estética, nuestro paciente no fue candidato a recibir tratamiento.

En conclusión, la MEP es una rara entidad, de fácil diagnóstico, aunque en la mayoría de los casos no se detecta una causa. En nuestro caso, el antecedente reciente de exposición a radioterapia, con una relación temporal plausible, nos sugiere una relación causal.

Bibliografía

1. Hubler WR Jr, Rudolph AH, Kelleher RM. Milia en plaque. *Cutis*. 1978;22:67-70.
2. Tenna S, Filoni A, Pagliarello C, Paradisi M, Persichetti P. Eyelid milia en plaque: A treatment challenge with a new CO₂ fractional laser. *Dermatol Ther*. 2014;27:65-7.
3. Muñoz-Martínez R, Santamarina-Albertos A, Sanz-Muñoz C, Miranda-Romero A. Quistes miliares múltiples agrupados. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:638-40.
4. Martín-Ezquerro G, Molinero-Caturla J, Umbert-Millet P. Quistes miliares en placa en las extremidades.

- Posible toxicodermia por 6-mercaptopurina. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:449-50.
5. Quist SR, Franke I, Bonnekoh B, Gollnick HP. White papules around the ears: a quiz. Milia en plaque. *Acta DermVenereol*. 2010;90:445-7.
 6. Beutler BD, Cohen PR. Cryotherapy-induced milia en plaque: Case report and literature review. *Dermatol Online J*. 2014;21, pii: 13030/qt4dw7k4nk.
 7. Lee A, Griffiths WAD. Multiple milia due to radiotherapy. *J Dermatol Treatment*. 2002;13:147-9.
 8. Ronchese F. Cicatricial comedos and milia. *Arch Dermatol Syphilol*. 1950;61:498-500.
 9. Carbia SG, Malah V, Glorio R, Ruiz Beguerie J, Devés A, Vogel J, et al. Milia en placa en varias y sucesivas áreas. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2005;33:183-5.
 10. Song JC, Hughes MH, Ramolia PB, Wells MJ. Milia-like papules on upper trunk, neck, and left forehead. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65:467-9.

A.M. Pisauri^{a,c,*}, A. Alvarez-Gracia^b,
C. Ferrandiz-Foraster^a y J. Bassas-Vila^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

^b Servicio de Oncología Radioterápica, ICO, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

^c Servicio de Dermatología, Hospital Argerich, Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anapisauri@gmail.com (A.M. Pisauri).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.07.009>

¿Por qué la cirugía micrográfica de Mohs está infrautilizada en el tratamiento del dermatofibrosarcoma protuberans infantil?



Why Is Mohs Micrographic Surgery Underused in the Treatment of Dermatofibrosarcoma Protuberans in Children?

Sr. Director:

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor fibrohistiocítico, de crecimiento lento, de malignidad intermedia que presenta una alta tasa de recidivas locales pero muy baja capacidad metastásica. Las formas congénitas han sido raramente descritas, probablemente debido a que las lesiones iniciales pueden pasar inadvertidas o confundirse con otras entidades. Existe evidencia de que tras la cirugía micrográfica de Mohs las tasas de recidivas son menores que cuando se realiza cirugía con márgenes amplios¹. Sin embargo, en 3 series pediátricas publicadas recientemente la escisión amplia convencional fue la técnica utilizada en

la mayoría (41/43) de los pacientes²⁻⁴. Presentamos un caso congénito de fibroblastoma de células gigantes, que es un subtipo histológico de DFSP, diagnosticado y tratado a los 8 años. Se señalan las ventajas de la cirugía micrográfica de Mohs y la utilidad en la infancia de los sistemas de vacío mediante presión negativa.

Varón de 8 años, sin antecedentes de interés, que consultó por crecimiento e induración progresiva de una lesión congénita, inicialmente rojiza y plana, en la axila derecha. A la exploración se evidenció una placa infiltrada y móvil de 4 × 2,5 cm, de color rosado, con una zona algo sobre elevada de color violáceo; no se palpaban adenopatías locorreccionales. Se realizó una biopsia que mostró una lesión tumoral mal delimitada que ocupaba prácticamente toda la dermis y que se extendía hacia el tejido celular subcutáneo, constituida por células fusiformes y ovales. Se observaban espacios pseudovasculares delimitados por células gigantes multinucleadas. Las células fusiformes expresaban el marcador CD34 y eran negativas para la proteína-S100 y SMA (fig. 1). Con el diagnóstico de fibroblastoma de células gigantes se solicitó una resonancia magnética, que descartó invasión extracutánea y se procedió a extirpar la lesión bajo anestesia general. Se eligió la variante en diferido de la cirugía de Mohs utilizando la técnica de Breuninger, con márgenes de 1 cm en el primer estadio (fig. 2). Esta técnica