



Figura 3 Resolución espontánea de la lesión, persistiendo solo una mácula rosada residual.

autor, registró una duración media del proceso de 11 meses, así como la ineficacia de la antibioticoterapia².

El diagnóstico diferencial incluye tumores benignos, especialmente el pilomatrixoma localizado en los párpados o las cejas^{4,5}; quistes dermoides, epidermoides o chalazión; granulomas piogénicos, nevus de Spitz y xantogranulomas. También hay que realizar el diagnóstico diferencial con infecciones bacterianas, fúngicas, o producidas por micobacterias o parásitos (leishmaniasis), más frecuentes en pacientes inmunodeprimidos². En algunos casos pueden parecerse a malformaciones vasculares o hemangiomas, aunque el curso clínico es muy diferente³. Otro diagnóstico diferencial incluiría el acné noduloquístico paucisintomático^{2,6}.

Hemos querido presentar este caso para enfatizar la importancia de considerar el GAFI en el diagnóstico diferencial de nódulos faciales adquiridos en la edad pediátrica. Es importante informar sobre la benignidad de este proceso, y se recomienda realizar un seguimiento hasta su resolución¹.

La apariencia clínica característica y la localización de estas lesiones, en ausencia de adenopatías y síntomas constitucionales, puede permitir la realización de un diagnóstico clínico directo y evitar intervenciones innecesarias.

Bibliografía

1. Martínez-Díaz GJ, Kim J, Bruckner A. A toddler with facial nodules: A case of idiopathic facial aseptic granuloma. *Dermatol Online J.* 2010;16:9.
2. Boralevi F, Léauté-Labrèze C, Lepreux S, Barbarot S, Mazereeuw-Hautier J, Eschard C, et al. Idiopathic facial aseptic granuloma: a multicentre prospective study of 30 cases. *Br J Dermatol.* 2007;156:705-8.
3. Roul S, Léauté-Labrèze C, Boralevi F, Bioulac-Sage P, Maleville J, Taïeb A. Idiopathic aseptic facial granuloma (pyodermitis froids du visage): a pediatric entity. *Arch Dermatol.* 2001;137:1253-5.
4. Yap EY, Hohberger GG, Bartley GB. Pilomatrixoma of the eyelids and eyebrows in children and adolescents. *Ophthalm Plast Reconstr Surg.* 1999;15:185-9.
5. Yencha MW. Head and neck pilomatrixoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;57:123-8.
6. Cunliffe WJ, Baron SE, Coulson IH. A clinical and therapeutic study of 29 patients with infantile acne. *Br J Dermatol.* 2001;145:463-6.

A. Hiraldo-Gamero^{a,*}, Á. Vera-Casaño^b y A. Sanz-Trélles^c

^a *Unidad de Dermatología, Hospital de Mérida, Badajoz, España*

^b *Servicio de Dermatología Médico Quirúrgica, HRU Carlos Haya, Málaga, España*

^c *Servicio de Anatomía Patológica, HRU Carlos Haya, Málaga, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alihirald@hotmail.com
(A. Hiraldo-Gamero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.12.001>

Necrobiosis lipoidica periorbitaria

Periorbital Necrobiosis Lipoidica

Sr. Director:

La necrobiosis lipoidica (NL) es una enfermedad granulomatosa de etiología desconocida caracterizada por placas escleróticas, más frecuentes en las piernas, habitualmente en pacientes diabéticos.

Una mujer de 15 años de edad consultó por lesiones faciales de 5 meses de evolución, valoradas previamente por un cirujano que sugirió su extirpación. A la exploración se apreciaban nódulos y placas de color amarillento con telangiectasias en la superficie en los párpados superior e inferior del ojo izquierdo (fig. 1). Como antecedente de interés destacaba diabetes mellitus (DM) tipo 1 desde los

6 años de edad, con marcada insulinorresistencia y mal control glucémico crónico (HbA1c 13%). Se realizó una biopsia cutánea, que reveló en la dermis reticular y en la hipodermis un infiltrado inflamatorio de predominio histiocitario, formando granulomas rodeados de fibras de colágeno degeneradas sin aumento de mucina estromal y con depósitos lipídicos extracelulares. También se observaban células plasmáticas y células gigantes multinucleadas (fig. 2). Con los datos clínicos, histológicos y los antecedentes de la paciente se realizó el diagnóstico de NL. Dada la localización de las lesiones cutáneas se desaconsejó el uso de corticosteroides tópicos o intralesionales, y se inició tratamiento con tacrolimus en pomada al 0,1% en 2 aplicaciones diarias. Tras 2 meses de tratamiento sin mejoría se añadió pentoxifilina 600 mg/12 horas, que suspendió por intolerancia digestiva. Tras 4 meses de tratamiento con tacrolimus tópico, con resultados parciales, se sustituyó por ácido acetilsalicílico



Figura 1 Placas rojo amarillentas en el área periocular.

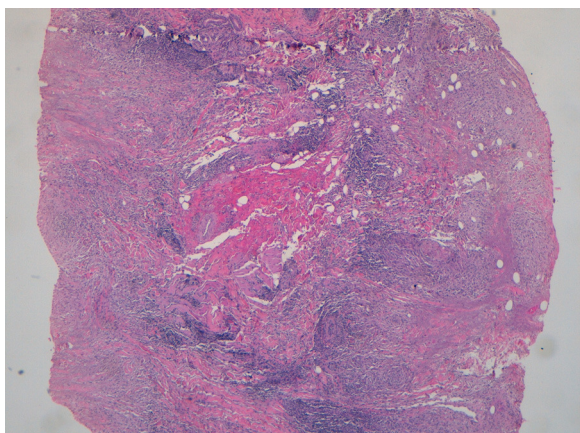


Figura 2 Infiltrado inflamatorio histiocitario con colágeno degenerado y depósito de lípidos (hematoxilina-eosina x 40).

300 mg/día. Tras 10 semanas de tratamiento las placas perioculares se habían reducido claramente, pero aparecieron otras placas de NL en el área pretibial, una de ellas ulcerada, que se trataron con corticosteroides intralesionales y oxigenoterapia hiperbárica con resolución casi completa. Tras 2 años de tratamiento con ácido acetilsalicílico las lesiones perioculares se habían reducido, quedando pequeñas placas infiltradas ligeramente eritematosas que no han aumentado tras 10 meses de suspender el tratamiento.

La NL es 3 veces más frecuente en mujeres, y la edad de inicio suele situarse entre los 30-40 años de edad. Frecuentemente se asocia con DM, especialmente DM 1; hasta el 75-90% de los pacientes con NL padecen o desarrollarán diabetes, aunque solo el 0,3-3% de los diabéticos presentan NL. La NL también se ha asociado con enfermedad tiroidea autoinmune, artritis reumatoide, enfermedad inflamatoria intestinal y sarcoidosis.

Las lesiones se localizan típicamente en la cara anterior y lateral de las piernas, aunque se ha observado la afectación del tronco, de las extremidades superiores, de la cara y del pene. La localización periocular es extraordinariamente rara, y puede aparecer tanto de forma aislada¹ como asociada a lesiones de NL en otras regiones².

La lesión se inicia como una pápula o placa eritematosa que crece periféricamente, con centro atrófico y amarillento y periferia sobreelevada y eritematosa. Su principal

complicación es la ulceración, que ocurre en 25-33% de los pacientes. Las lesiones atípicas descritas previamente³⁻⁵ en la cara y los márgenes del cuero cabelludo se han relacionado con granuloma de Miescher, granuloma actínico, granuloma multiforme y xantogranuloma necrobiótico⁶.

Histológicamente se caracteriza por una epidermis normal o atrófica, frecuentemente ulcerada, y un colágeno necrobiótico, esclerosado. Se aprecian granulomas empaquetados en la dermis, orientados en paralelo a la epidermis. El infiltrado inflamatorio dérmico consiste en histiocitos, células gigantes multinucleadas, linfocitos y células plasmáticas. El diagnóstico diferencial histopatológico se debe realizar principalmente con el granuloma anular, el nódulo reumatoide y el xantogranuloma necrobiótico.

La afectación periorbitaria obliga a descartar el xantogranuloma necrobiótico, una histiocitosis asociada a paraproteíemia, que se presenta con nódulos o placas induradas rojo amarillentas, frecuentemente con atrofia, ulceración y telangiectasias, de típica localización periorbitaria. Histológicamente el xantogranuloma necrobiótico se diferencia de la NL por un infiltrado más denso de histiocitos y una inflamación más pronunciada del tejido celular subcutáneo, con mayor grado de degeneración, histiocitos espumosos, células gigantes tipo Touton, células bizarras gigantes de cuerpo extraño y hendiduras de colesterol⁷.

El tratamiento de la NL se instaura por razones cosméticas, o para evitar la ulceración con riesgo de sobreinfección y de destrucción tisular profunda. Los fármacos más usados son los corticosteroides tópicos o intralesionales. También se ha empleado ácido acetilsalicílico, ticlopidina, pentoxifilina, tretinoína, clofazimina, micofenolato mofetilo, anti-TNF, ciclosporina, talidomida, ésteres del ácido fumárico, hidroxiquina, niacinamida, terapia fotodinámica⁸, PUVA⁹ y tacrolimus tópico¹⁰. Parece que el control glucémico y el tratamiento de la diabetes no tienen un efecto beneficioso en las lesiones de NL. La extirpación quirúrgica del área afectada puede conseguir la resolución de las lesiones, pero a expensas de importantes secuelas estéticas y funcionales de la zona periorbitaria¹.

En conclusión, se requiere un alto grado de sospecha para identificar las lesiones de NL que se presentan en localizaciones atípicas, con el fin de evitar diagnósticos erróneos y elecciones terapéuticas desafortunadas. El tratamiento tópico con tacrolimus parece ser eficaz y particularmente seguro en NL de localización periocular, aunque en nuestro caso la eficacia de esta terapia ha sido parcial.

Bibliografía

1. Sizmaz S, Pelit A, Bolat F, Tuncer I, Akova YA. Periorbital necrobiosis lipoidica diabetorum: case report. *Int Ophthalmol.* 2008;28:307-9.
2. Wantzin GL, Siim E, Medgyesi S. An unusual example of necrobiosis lipoidica affecting the face. *Br J Plast Surg.* 1980;33:61-3.
3. Wilson Jones E. Necrobiosis lipoidica presenting on the scalp and face: An account of 29 patients and a detailed consideration of recent histochemical findings. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc.* 1971;57:202-20.
4. Lavy TE, Fink AM. Periorbital necrobiosis lipoidica. *Br J Ophthalmol.* 1992;76:52-3.
5. Luck J. Periorbital necrobiosis lipoidica. *Br J Ophthalmol.* 1992;76:511.

6. Peyrí J, Moreno A, Marcoval J. Necrobiosis lipoidica. *Semin Cutan Med Surg.* 2007;26:87-9.
7. Rapini RP. *Practical Dermatopathology.* Philadelphia: Elsevier; 2005.
8. Radakovic S, Weber M, Tanew A. Dramatic response of chronic ulcerating necrobiosis lipoidica to ultraviolet A1 phototherapy. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2010;26:327-9.
9. Kosaka S, Kawana S. Case of necrobiosis lipoidica diabetiformis successfully treated by photodynamic therapy. *J Dermatol.* 2012;39:497-9.
10. Patsatsi A, Kyriakou A, Sotiriadis D. Necrobiosis lipoidica: early diagnosis and treatment with tacrolimus. *Case Rep Dermatol.* 2011;3:89-93.

G. Pitarch^{a,*} y F. Giner^b

^a *Servicio de Dermatología, Hospital General de Castellón, Castellón, España*

^b *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de Castellón, Castellón, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gerardpitarch@hotmail.com (G. Pitarch).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.04.022>

Quistes miliares múltiples agrupados

Milia en Plaque

Sr. Director:

Los quistes miliares múltiples agrupados o milia en placa (MEP), como se denominan habitualmente en la literatura, constituyen una entidad dermatológica infrecuente de etiopatogenia desconocida, caracterizada clínicamente por la agrupación de múltiples quistes miliares en una determinada localización.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 53 años de edad, brasileña, que reside desde hace 8 años en España, sin antecedentes personales de interés y sin tratamiento habitual, que acudió a consulta por presentar desde hace un mes y medio múltiples lesiones en ambos lóbulos auriculares, con prurito discreto. No refería antecedentes previos de traumatismos, quemaduras, dermoabrasión ni aplicación de cosméticos o medicamentos tópicos donde asentaban las lesiones.

A la exploración se observaban en el hélix y en el lóbulo auricular derecho múltiples lesiones blanco-amarillentas, de 0,1-0,2 cm de diámetro, agrupadas, de superficie lisa y de aspecto quístico, sobre una base ligeramente eritematosa (fig. 1). En el lóbulo auricular izquierdo se apreciaban lesiones de similares características, pero en menor número.

Se realizó una biopsia de las lesiones del lóbulo auricular derecho en la que se observaban múltiples quistes pilares infundibulares, con respuesta inflamatoria perifolicular granulomatosa tipo cuerpo extraño. Los quistes están tapizados por un epitelio escamoso con capa granular y queratina laminar ligeramente basófila (fig. 2).

Con estos hallazgos clínicos y patológicos establecimos el diagnóstico de quistes miliares múltiples agrupados.

Se realizó tratamiento con 4 sesiones de terapia fotodinámica (TFD) con crema de aminolevulinato de metilo clorhidrato separadas entre sí 15 días, con disminución notable del número de quistes, manteniéndose la respuesta a los 5 meses (fig. 3).

Los quistes miliares son pequeños quistes epidermoides localizados en la dermis superficial, cuyo aspecto clínico es el de lesiones redondas, blanquecinas o amarillentas de superficie lisa. Se clasifican en primarios si surgen de forma espontánea y son de etiología desconocida, y en secundarios si aparecen de forma reactiva por traumatismos repetidos, quemaduras, radioterapia, corticoesteroides tópicos

o 5-fluorouracilo tópico, ciclosporina oral u otro tipo de agresiones¹.

Los quistes miliares múltiples agrupados fueron descritos por primera vez por Blazer y Bouquet en 1903². Constituyen una entidad infrecuente de quistes miliares primarios. La etiopatogenia es desconocida, aunque se han descrito casos asociados a pseudoxantoma elástico y a lupus eritematoso discoide^{3,4}. Esta entidad es más frecuente en adultos de edad media, con cierto predominio en el sexo femenino⁵.



Figura 1 Múltiples lesiones quísticas agrupadas en el hélix y en el lóbulo auricular derecho.