

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 locorre-gionales. 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

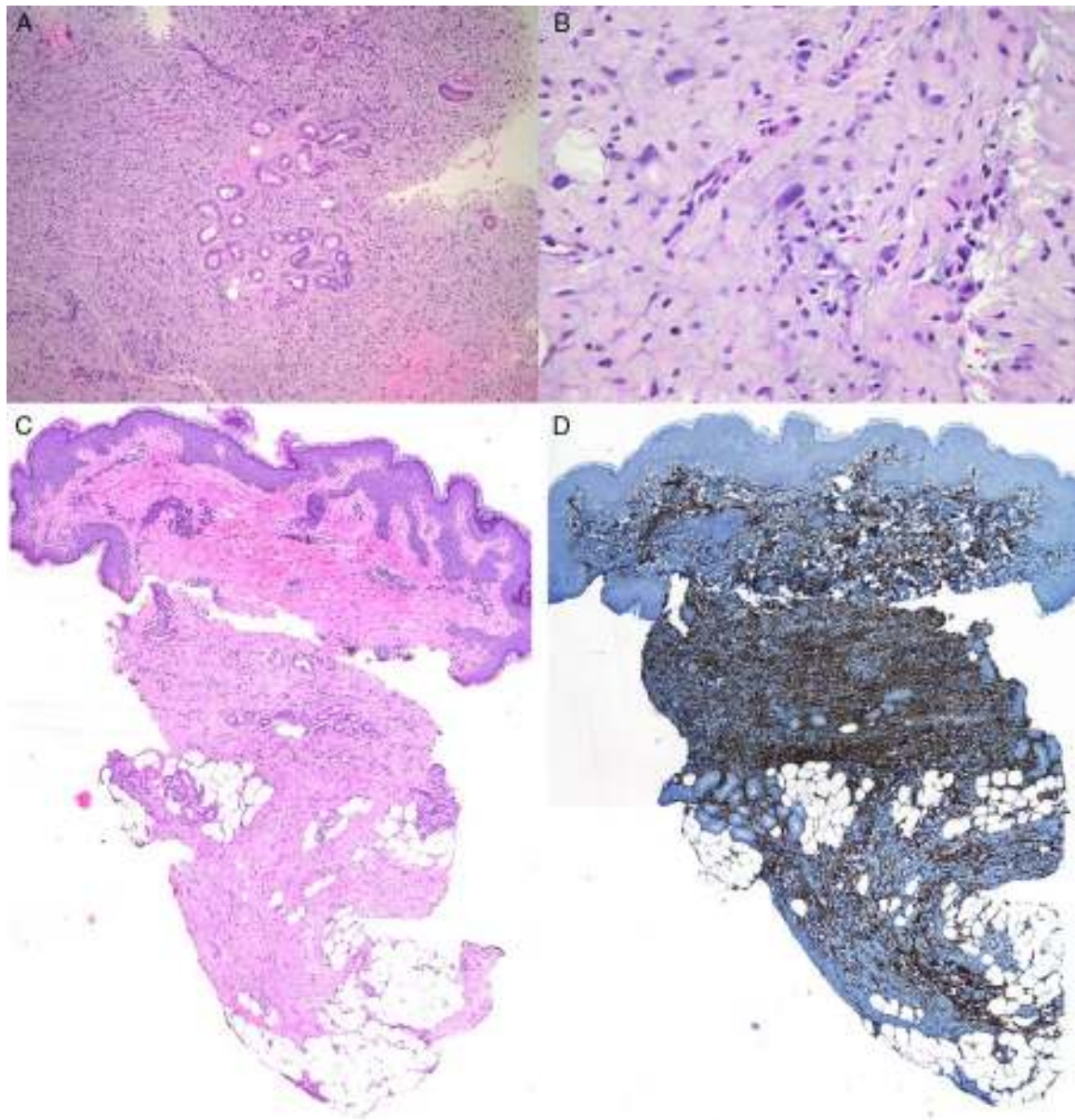


Figura 1 A. Proliferación de células fusiformes organizadas en fascículos (hematoxilina-eosina $\times 100$). B. Espacios pseudovasculares irregulares delineados por células gigantes multinucleadas (hematoxilina-eosina $\times 100$) C. Ocupación de la dermis con extensión al tejido celular subcutáneo (hematoxilina-eosina $\times 20$) D. Las células fusiformes expresan el marcador CD34 ($\times 20$).

consiste en la extirpación en bloque de la tumoración con un ángulo de 90° respecto a la superficie, llegando hasta la fascia muscular en nuestro caso, y consiguiendo un fondo uniforme. La pieza se fija en formol y se procesa en parafina. La lectura de las laminillas histológicas del fondo y del borde periférico es diferida en el tiempo, por lo que se optó por la cobertura del defecto quirúrgico con un sistema de vacío con presión negativa continua de 125 mm Hg (Kinetic Concepts Inc., Wiesbaden, Alemania) (figs. 3 A-C). A los 9 días, habiendo comprobado histológicamente los márgenes libres de tumor, se procedió a la reconstrucción del defecto quirúrgico mediante un colgajo tipo Limberg sobre el tejido de granulación formado por el sistema

de vacío, sin requerir ningún tipo de preparación previa (fig. 3 D). Tras 4 años de seguimiento no se ha observado recidiva.

El DFSP es un tumor muy infrecuente en la edad pediátrica, con una incidencia estimada de uno por 1.000.000 habitantes menores de 20 años al año⁵, que puede estar subestimada debido a que la demora en su diagnóstico es de 5 a 15 años. Las formas congénitas son aún más raras; en una serie de 152 casos de DFSP en la infancia solo 20 eran congénitos⁶.

Las características inmunohistoquímicas, la traslocación entre los cromosomas 17 y 22, y su asociación con el producto de fusión COL1A1-PDGFB en los DFSP congénitos son

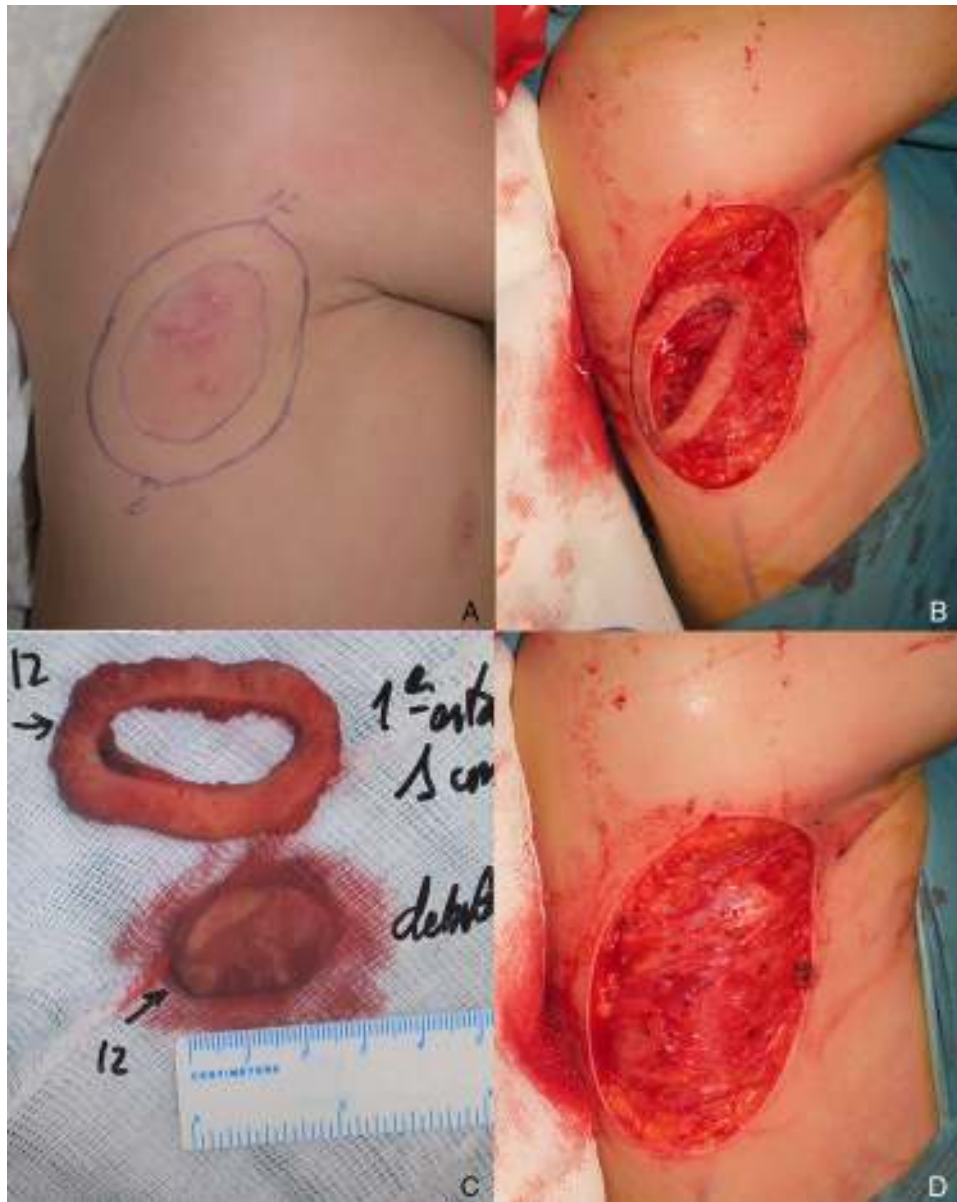


Figura 2 A. Diseño de la cirugía. B. Escisión en anillo de 1 cm de piel sana alrededor de la pieza debulking. C. Primer estadio de Mohs en diferido procesado para estudio en parafina. D. Defecto cutáneo final de $6 \times 4,5$ cm.

similares a las del DFSP del adulto. En cuanto a la clínica es más habitual que el DFSP congénito se presente como una mancha o una placa atrófica que como un tumor. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye anomalías vasculares, aplasia cutis, atrofodermia, miofibromatosis, fibromatosis infantil o fibrosarcomas.

Cuando se comparan las series de DFSP en niños frente a las de adultos destaca una mayor frecuencia de localización de las lesiones en las extremidades inferiores y en las zonas acras, una menor incidencia de recurrencias tumorales, la excepcional aparición de metástasis y el poco uso de la cirugía micrográfica de Mohs en la edad pediátrica⁶.

El tratamiento del DFSP es quirúrgico⁷, reservándose el imatinib⁸ o la radioterapia para tumores recurrentes, irresecables o metastásicos. Serra-Guillen et al.¹ revisando la literatura y los resultados de su propia serie de 74 pacientes,

la mayoría adultos, concluyen que las recidivas tras la cirugía micrográfica de Mohs son muy inferiores a las encontradas cuando se emplea cirugía con márgenes amplios, y además se consigue una mayor preservación de tejido sano. La variante de cirugía de Mohs en diferido, cubriendo el defecto con un material biosintético de piel artificial u otros apósitos, es la técnica más utilizada. Como alternativa a los sustitutos dérmicos para la cobertura transitoria del defecto se ha propuesto la utilización de un sistema de vacío mediante presión negativa⁹. Este sistema reduce el número de curas, el dolor, la necesidad de analgesia y sedaciones y a la vez, en nuestro caso, permitió la deambulación y la movilidad de la extremidad superior. Existen sistemas de vacío portátiles que no requieren ingreso hospitalario, pero debido a la distribución geográfica de nuestra comunidad insular no fue posible utilizarlos.



Figura 3 Sistema de vacío. A. Cobertura del defecto cutáneo con espuma. B. Film adhesivo sobre espuma para sellar el sistema. C. Tubo de evacuación aplicado sobre la espuma conectado a sistema de presión negativa. D. Reconstrucción del defecto quirúrgico con colgajo cutáneo tipo Limberg.

En 2014 se publicaron 3 series de DFSP en la edad pediátrica procedentes de hospitales de Taiwán², Canadá³ y España⁴, que incluían respectivamente 13, 17 y 13 sujetos menores de 18 años. Sorprendentemente solo en 2/43 pacientes se realizó cirugía micrográfica de Mohs. Si esta técnica quirúrgica es la que consigue mejores resultados terapéuticos, funcionales y estéticos, ¿por qué la cirugía micrográfica de Mohs está infrauti-lizada en el DFSP infantil? Reiteramos la importancia de una estrecha colaboración multidisciplinar para lograr que los niños con DFSP sean diagnosticados y tratados correctamente.

Bibliografía

1. Serra-Guillén C, Llobart B, Nagore E, Guillén C, Requena C, Traves V, et al. Mohs micrographic surgery in dermatofibrosarcoma protuberans allows tumour clearance with smaller margins and greater preservation of healthy tissue compared with conventional surgery: A study of 74 primary cases. *Br J Dermatol*. 2015;172:1303–7.
2. Tsai YJ, Lin PY, Chew KY, Chiang YC. Dermatofibrosarcoma protuberans in children and adolescents: Clinical presentation, histology, treatment, and review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2014;67:1222–9.
3. Posso-de Los Rios CJ, Lara-Corrales I, Ho N. Dermatofibrosarcoma protuberans in pediatric patients: A report of 17 cases. *J Cutan Med Surg*. 2014;18:180–5.
4. Valdivielso-Ramos M, Torrelo A, Campos M, Feito M, Gamo R, Rodríguez-Peralto JL. Pediatric dermatofibrosarcoma protuberans in Madrid, Spain: Multi-institutional outcomes. *Pediatr Dermatol*. 2014;31:676–82.
5. Kornik RI, Muchard LK, Teng JM. Dermatofibrosarcoma protuberans in children: An update on the diagnosis and treatment. *Pediatr Dermatol*. 2012;29:707–12.
6. Valdivielso-Ramos M, Hernanz JM. Dermatofibrosarcoma protuberans in childhood. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:863–73.
7. Dermatofibrosarcoma protuberans. NCCN Guidelines for treatment of cancer by site. [acceso 19 Mar 2015]. Disponible en: www.nccn.org
8. Gooskens SL, Oranje AP, van Adrichem LN, de Waard-van der Spek FB, den Hollander JC, van den Ven CP, et al. Imatinib mesylate for children with dermatofibrosarcoma protuberans. *Pediatr Blood Cancer*. 2010;55:369–73.

9. Barysch M, Weibel L, Neuhaus K, Subotic U, Schärer L, Donghi D, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans in childhood treated with slow Mohs micrographic surgery. *Pediatr Dermatol*. 2013;30:462-8.

E. Jubert^a, L.J. del Pozo^a, C. Saus^b
y A. Martín-Santiago^{a,*}

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: anahsd@telefonica.net
(A. Martín-Santiago).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.06.009>

Angiosarcoma de pared abdominal en paciente con inmunosupresión farmacológica por trasplante renal



Abdominal Wall Angiosarcoma in a Patient With Drug-Induced Immunosuppression Following Renal Transplantation

Sr. Director:

Presentamos una mujer de 80 años con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo II. Sometida a un trasplante renal en el año 2004 por insuficiencia renal crónica, había estado en tratamiento desde entonces con ciclosporina 75 mg/día y micofenolato de mofetilo 1.500 mg/día. En 2006 se le realizó, a causa de un carcinoma ductal infiltrante, mastectomía izquierda con vaciamiento axilar, sin posterior quimioterapia ni radioterapia. Es remitida a dermatología por presentar una lesión en abdomen, de 2 meses de evolución, que producía sensación de tirantez sin otra sintomatología acompañante. Se trataba de una gran placa de coloración rojo-violácea, de morfología contusiforme, con estructuras nodulares sobre ella, que comprometía la práctica totalidad del hemiabdomen inferior (fig. 1). No presentaba adenopatías, signos de ascitis ni otras lesiones cutáneas. El estudio histológico

reveló, en dermis superior, una neoformación de células endoteliales en forma de canales, que disecaba las fibras de colágeno. Estas células mostraban atipia con pérdida de la relación núcleo-citoplasma, pleomorfismo y abundantes mitosis. (fig. 2). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad intensa para los marcadores CD31 (fig. 3) y CD34 en células tumorales y negatividad para el HHV8, estableciéndose, de este modo, el diagnóstico de angiosarcoma. Se le realizó un TAC abdominal que evidenció una tumoración dérmica que infiltraba el tejido celular subcutáneo, alcanzando parcialmente la pared abdominal infraumbilical y ascitis discreta en posible relación con carcinomatosis peritoneal. Fue derivada al servicio de oncología donde se le planteó tratamiento con quimioterapia, opción que desestimó. Habiendo transcurrido un mes desde el diagnóstico, ingresó por empeoramiento del estado general, edemas en miembros inferiores y ascitis franca, confirmándose, mediante paracentesis, infiltración peritoneal y del líquido ascítico por el angiosarcoma, falleciendo a las 2 semanas por fallo renal. El angiosarcoma o angioendotelioma maligno, es un tumor derivado de las células endoteliales, infrecuente, pues representa el 2% de todos los sarcomas¹, y de curso agresivo, con una supervivencia a los 5 años de un 50-60%¹ y una media de supervivencia tras el diagnóstico de 18-28 meses². Clásicamente, se describen 3 variantes de angiosarcoma: 1) El cutáneo idiopático, que aparece en pacientes de edad avanzada en cabeza y cuero cabelludo³; 2) El

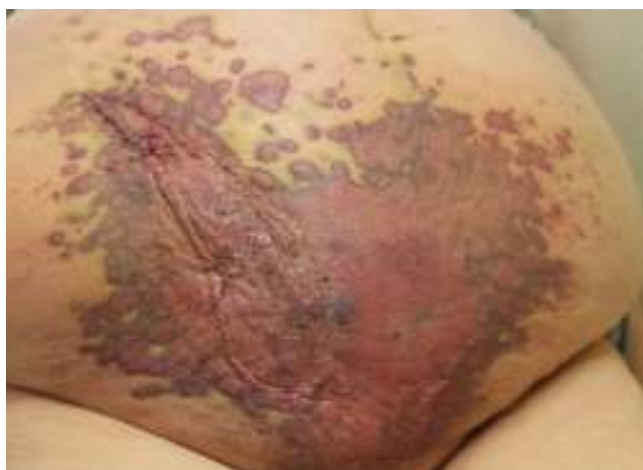


Figura 1 Placa contusiforme de coloración rojo-violácea que comprometía a la práctica totalidad del hemiabdomen inferior.

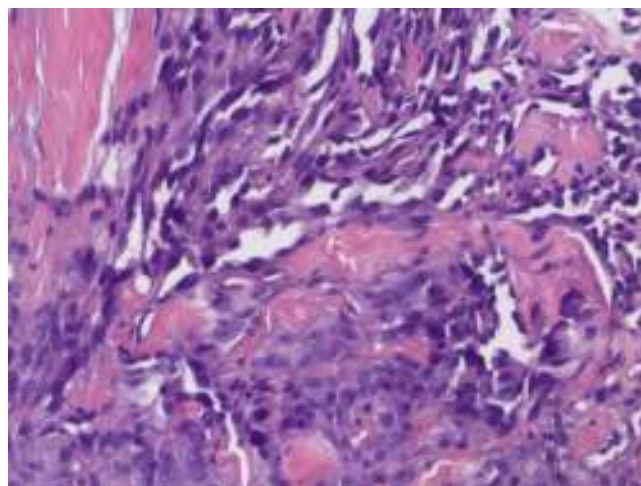


Figura 2 Proliferación anómala de los vasos sanguíneos generando estructuras en forma de canales (HE x20).