

Amiloidosis papulosa de localización extendida

Extended papular amyloidosis

Gabriel Páez,¹ Ariel Sehtman,² Miriam Dahbar,² Lucila Donatti² y Miguel A. Allevato³

RESUMEN

La amiloidosis papulosa o liquen amiloideo (LA) es una variedad de amiloidosis cutánea primaria localizada. Se presenta un paciente de 37 años, con pápulas hiperpigmentadas, pequeñas, no foliculares, aisladas o agminadas formando placas, ubicadas en cara, espalda, brazos, glúteos y áreas pretibiales, asintomáticas, de 15 años de evolución, con diagnóstico de amiloidosis papulosa sin evidencia de compromiso sistémico (*Dermatol. Argent.*, 2013, 19(6): 425-427).

Palabras clave:

amiloidosis papulosa, liquen amiloideo, localización extendida.

ABSTRACT

Papular amyloidosis, also known as lichen amyloidosis, is a variety of localized primary cutaneous amyloidosis. We present a 37 years-old man with lesions on his face, back, both arms, buttocks and pretibial areas, consisting of non-follicular small asymptomatic hyperpigmented papules, lasting 15 years, with no evidence of systemic compromise (*Dermatol. Argent.*, 2013, 19(6): 425-427).

Keywords:

papular amyloidosis, lichen amyloidosis, extended distribution.

Fecha de recepción: 03/12/2013 | Fecha de aprobación: 12/12/2013

Caso clínico

Varón de 37 años de edad, argentino, fototipo 3, profesor de educación física, sin antecedentes de relevancia.

Motivo de consulta: dermatosis asintomática, de 15 años de evolución que se inició en espalda y luego se extendió de manera progresiva a cara, brazos, glúteos y áreas pretibiales, no había recibido ningún tratamiento.

Examen físico dermatológico: pápulas hiperpigmentadas, pequeñas, no foliculares, de superficie rugosa, aisladas o agminadas en algunas zonas formando placas. Las lesiones eran asintomáticas y se localizaban en zonas de roce: mejillas, dorso de manos (foto 1), espalda, cara anterolateral de ambos brazos (foto 2), glúteos y cara anterior de ambas regiones pretibiales (foto 3), con ausencia de compromiso de mucosas y faneras.

Exámenes complementarios: laboratorio (hemograma, glucemia, hepatograma, uremia, perfil lipídico y CPK), Rx tórax, ECG y ecografía hepática: dentro de parámetros normales. Serologías para Hepatitis B, C y HIV: negativas.

Estudio histopatológico: se tomaron dos biopsias con punch 3 mm de una pápula de 2 mm de la región pretibial derecha y otra de menor tamaño localizada en la cara anterolateral del brazo derecho. En ambas muestras se evidenció con HyE: hiperpigmentación basal y elongación de crestas interpapilares a nivel de la epidermis; depósito de material eosinófilo amorfo alrededor de estructuras foliculosebáceas, incontinencia de pigmento y vasodilatación a nivel de dermis papilar. Las técnicas con rojo Congo (foto 4) y Tioflavina T resultaron positivas.

¹ Médico Residente 1º Año

² Médicos de Planta

³ Jefe División Dermatología

Hospital de Clínicas "José de San Martín" (UBA). División Dermatología. Av Córdoba 2351 4º piso. (C1120AAR) C.A.B.A. Argentina.

Correspondencia: divisiondermatologia@gmail.com



Foto 1. En dorso de ambas manos presenta pápulas hiperpigmentadas brillantes, algunas aisladas y otras conformando placas

Diagnóstico: liquen amiloideo (Dr. Alberto Devés).

Diagnóstico clínico-patológico: amiloidosis cutánea primaria, variedad liquen amiloideo (amiloidosis papulosa).

Tratamiento: clobetasol 17-propionato 0.05% crema mezclado con vitamina A 500.000 UI en emulsión en todas las zonas comprometidas del cuerpo (una vez al día, durante la noche). De día: fotoprotector con FPS 50+. Realizó este tratamiento durante dos meses y, ante la escasa mejoría del cuadro cutáneo (disminución de lesiones papulosas en cuanto al tamaño) se propone incorporar acitretin 25 mg (V.O) día por medio.

Comentarios

La **amiloidosis papulosa** ó **liquen amiloide** es una variedad de amiloidosis cutánea primaria que se caracteriza por iniciarse en la tercera década de la vida y afectar a hombres y mujeres por igual. Se presenta con pápulas hiperpigmentadas (en forma confluyente u ondulada), localizadas en áreas pretibiales, en la región superior de espalda (de preferencia interescapular) y superficies extensoras de los miembros. Tiene una evolución benigna y persistente.¹⁻⁶ Hay casos aislados en donde se ha observado compromiso cutáneo extenso.⁵ Frecuentemente pruriginosa, se han descrito casos asintomáticos.⁵ El paciente presentaba compromiso cutáneo extenso y asintomático.

El liquen amiloideo tiene predilección por aparecer en adultos entre la quinta y sexta décadas de la vida, con leve predominio por el sexo femenino. Es más frecuente en determinados grupos étnicos, especialmente en chinos, además de otros países del sudeste asiático.² En este paciente se dan dos hechos interesantes: la presentación papulosa (más frecuente de ver en individuos asiáticos) y en el sexo masculino (predomina en mujeres). Esto fue observado en un caso similar.⁵

Su etiología es desconocida. Se ha propuesto el rascado crónico secundario al prurito como factor desencadenante. Sin embargo se ha publicado un caso de LA asintomático,⁹ hecho observado también en el paciente.

Las lesiones iniciales del LA se presentan como pápulas aisladas,



Foto 2. Pápulas hiperpigmentadas de pequeño tamaño (1mm) algunas aisladas y otras formando placas, en cara anterolateral de brazo izquierdo.

firmes, escamosas, del color de la piel o hiperpigmentadas, que al agminarse forman un patrón ondulado, de distribución simétrica.¹⁰ Se localizan en zonas de roce: cara, cuello, espalda, glúteos, brazos, muslos y áreas pretibiales.

Con respecto a la distribución extendida y atípica de esta entidad, han sido descritos 5 casos: uno asociado a liquen plano hipertrófico, otro asociado a urticaria crónica⁵ y tres sin antecedentes patológicos asociados, a los que se suma este paciente. El liquen amiloideo (variedad más habitual de amiloidosis cutánea primaria localizada), se caracteriza por la aparición de placas pruriginosas en la región pretibial u otras superficies extensoras de las extremidades como muslos o antebrazos.⁵

Dentro de sus diagnósticos diferenciales se destacan: liquen simple crónico, liquen plano hipertrófico y mucinosis papular⁶. En el paciente presentado se propuso como diagnóstico diferencial la mucinosis papular, por sus características clínicas similares.

La histopatología evidencia a nivel de epidermis una hiperpigmentación basal con dilatación de crestas interpapilares mientras que en la dermis se destaca un material eosinófilo amorfo (visto con hematoxilina y eosina), de color rojo-naranja (con tinción de rojo Congo) y birrefringencia verde (visto bajo la luz polarizada). Otras tinciones utilizadas son: Tioflavina T1, violeta de metilo^{3,5}. En el paciente fueron positivas ambas tinciones especiales (rojo Congo y Tioflavina T1).

Se asocia con otras dermatosis pruriginosas como la dermatitis atópica y el liquen plano; y en menor frecuencia con distintas



Foto 3. A nivel de área pretibial izquierda se observan pápulas hiperpigmentadas (2mm) de superficie rugosa formando placas.

enfermedades sistémicas que algunas llevan al rascado crónico³ (cirrosis biliar primaria, diabetes, colagenopatías: lupus eritematoso sistémico, esclerodermia) o no (mieloma múltiple,⁷ micosis fungoide,⁸ púrpura localizada,⁹ infecciones por virus de Hepatitis B/C, Epstein-Barr y VIH).¹⁰ En el caso del paciente descrito, no encontramos compromiso sistémico ni infecciones virales.

Todo tratamiento propuesto resulta poco efectivo. Se lo divide en sintomático, y según la cantidad de lesiones y el tipo de presentación se subdivide en sistémico y localizado. En cuanto al tratamiento sintomático, generalmente se utilizan para calmar el prurito antihistamínicos sedativos como por ejemplo levocetirizina. Como tratamiento sistémico se utiliza como primera elección los retinoides sistémicos⁸ (tretinoina, acitretin).

Para las formas localizadas, el tratamiento de elección son los corticoides tópicos de alta potencia como el clobetasol 17-propionato o la mometasona.^{5,8} Con el pasar de los años se propusieron varios tratamientos alternativos, la mayoría con resultados pocos satisfactorios, como dermoabrasión, crioterapia, radioterapia, laser de dióxido de carbono y fototerapia con UVB y PUVA.⁵ Es importante el empleo de medidas generales tales como humectación a base de emolientes y fotoprotección adecuada.

El paciente respondió parcialmente al tratamiento tópico. No requirió de antihistamínicos por no presentar prurito. Queda pendiente iniciar retinoides sistémicos (acitretin).

Sigue un curso benigno y persistente. Con respecto a la evolución natural del LA, existe una tendencia a la involución espontánea en el 35% de los pacientes, relacionada con el tiempo de evolu-

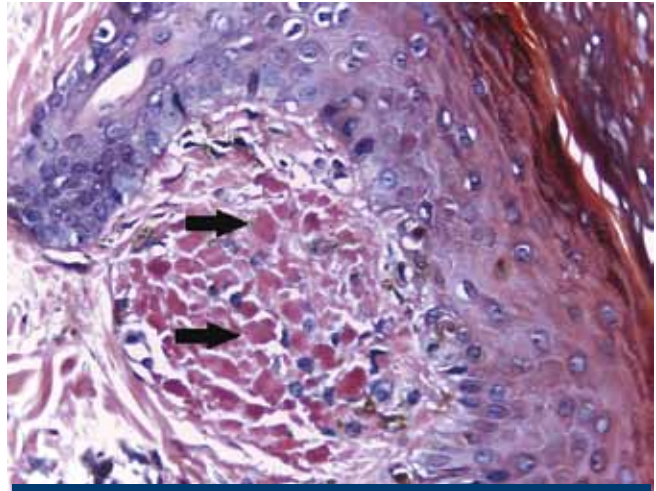


Foto 4. Rojo Congo 400x: las flechas señalan depósitos en dermis papilar de material eosinófilo amorfo y perianexial.

ción, comienzo tardío y la forma clínica extendida.¹⁰ El paciente lleva en seguimiento 6 meses. Destacamos que vive en Tucumán (Argentina), en donde realiza sus actividades físicas, concurrendo a Buenos Aires cada dos meses para su control dermatológico.

Agradecimientos:

A los doctores Alberto Déves y Laura Bitis.

Bibliografía

1. Martin M, Black, Sandra Albert. Amiloidosis. En: Bologna, Jorizzo, Rapini, *Dermatología*, Editorial Elsevier, Madrid, España 2004. Sección 8, Capítulo 48: 659-663.
2. Merlini G, Bellotti V. Molecular mechanisms of amyloidosis. *N Engl J Med*. 2003; 349: 583-596.
3. Reppel J, Sehtman A, Cesaroni E, Minaudo C. et al. Liquen amiloideo de distribución inusual. *Arch. Argent. Dermatol*. 2011; 61: 166-171.
4. Ramírez-Santos, A; Labandeira, J; Monteagudo, B; Toribio, J: Lichen amyloidosis without itching indicates that it is not secondary to chronic scratching. *Acta Derm Venereol* 2006; 86: 561-562.
5. Chandran NV, Goh BK, Lee SS, Goh CL. Case of primary localized cutaneous amyloidosis with protean clinical manifestations: Lichen, poikiloderma-like, dyschromic and bullous variants. *J Dermatol* 2011; 38: 1066-1071.
6. Álvarez-Ruiz SB, García-Río I, Daudén E, Revisión: Amiloidosis sistémicas. *Actas Dermosifiliogr*, 2005; 96: 69-82.
7. Joao A, Serrano P, Bártolo E, Neves A, et al. Casos Clínicos: Amiloidose sistémica associada a mieloma múltiplo. *Med Cutan Iber Lat Am* 2010; 38: 157-160.
8. Izumi K, Arita K, Horie K, Hoshina D, et al. Localized cutaneous amyloidosis associated with poikilodermatous mycosis fungoides. *Acta Derm. Venereol*. 2013; 93: 1-2.
9. Rigo B, Wright D, Dei Cas I, Lacassagne J, et al. Púrpura localizada: manifestación cutánea de amiloidosis sistémica primaria. *Arch. Argent. Dermatol*, 2005; 55: 189-194.
10. Abe M, Kawakami Y, Oyama N, Nakamura-Wakatsuki T. et al. Correspondence: A rare co-occurrence of primary localized cutaneous amyloidosis and chronic C type hepatitis. *Int. J. Dermatol*. 2010; 49: 960-969.