

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Pápulas hiperqueratósicas pruriginosas en las piernas

José María Martín Hernández y Beatriz Llombart Cussac

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.



Figuras 1 y 2. Múltiples pápulas hiperqueratósicas y pigmentadas en cara anterior de las piernas.



Figura 3. Imagen histológica de una de las lesiones (HE 4).

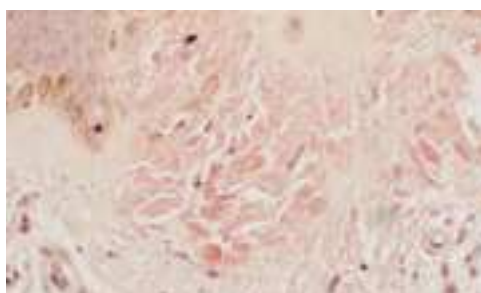


Figura 4. Tinción con rojo Congo.

Varón de 41 años, sin antecedentes patológicos de interés.

Enfermedad actual

El paciente consultó por presentar desde hacía aproximadamente 10 años unas lesiones sobrelevadas de pequeño tamaño, pruriginosas, de coloración roja pardusca, distribuidas de forma localizada por la cara anterior de las piernas.

Exploración física

En la exploración física se evidenció la existencia de múltiples pápulas hiperqueratósicas y pigmentadas lo-

calizadas en la superficie anterior de ambas piernas de 2-5 mm de tamaño (figs. 1 y 2). La exploración por aparatos no mostró hallazgos significativos.

Exploraciones complementarias

Las pruebas de laboratorio tan sólo pusieron de manifiesto un discreto aumento de transaminasas (GOT 57 U/l, GPT 84 U/l) que se normalizaron en controles posteriores. Las serologías de virus hepatotropos resultaron negativas.

Histología

Histológicamente, se observaron depósitos nodulares en la dermis papilar, constituidos por material amorfo eosinófilo acelular, con pequeñas hendiduras centrales. La epidermis suprayacente demostró acantosis e hiperqueratosis (fig. 3). La tinción con rojo Congo de los depósitos resultó positiva (fig. 4).

Los autores son miembros del Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Correspondencia: Dr. J.M. Martín Hernández.
Cuenca Tramoyeres, 2, pta. 76. 46020 Valencia.

DIAGNÓSTICO

Liquen amiloide (amiloidosis papular).

COMENTARIO

El liquen amiloide (LA) es la forma clínica más frecuente de las amiloidosis cutáneas localizadas primarias y consiste en la presencia de pápulas hiperqueratósicas, pruriginosas y pigmentadas que característicamente se localizan en la cara anterior de las piernas. Las lesiones pueden extenderse a los muslos y dorso de los pies o localizarse en las extremidades superiores. Suelen persistir muchos años, siendo el prurito localizado el síntoma principal. De forma esporádica, se han descrito variedades de LA vesiculoampollosas¹ o en forma de pápulas agrupadas no pruriginosas en la concha auricular². También se ha establecido asociación entre las formas familiares de LA y el síndrome MEN 2A³. En ocasiones, el LA puede presentarse ligado a enfermedades del tejido conectivo (esclerosis sistémica, dermatomiositis⁴).

El LA es más frecuente entre orientales que entre otros grupos étnicos⁵ y suele presentarse en jóvenes.

En su etiopatogenia se han postulado diversos factores. Chang et al demostraron en un estudio reciente que existía asociación del LA con el virus de Epstein-Barr en un 41% de sus pacientes⁶. También se ha especulado con que el rascado secundario al intenso prurito provoca necrosis de los queratinocitos que a su vez genera la ulterior producción de material amiloide⁷.

La histología muestra depósitos de amiloide confinados en la dermis papilar. La epidermis es hiperplásica e hiperqueratósica. El material amiloide, que ocupa por completo las papilas dérmicas, es homogéneo. A menudo, la incontinencia pigmentaria es llamativa. La apatencia tintorial por el rojo Congo del material amiloide confirma el diagnóstico.

Como tratamiento a corto plazo se recomienda emplear corticoides potentes tópicos en oclusión asociados con antihistamínicos orales. La asociación de DMSO (dimetilsulfóxido) tópico a los corticoides en oclusión puede potenciar la acción de estos últimos⁸. Como alternativas pueden emplearse la dermabrasión⁹, etretinato¹⁰, ciclofosfamida¹¹ o UVB. En cualquier caso, la respuesta al tratamiento acostumbra a ser decepcionante.

Diagnóstico diferencial

Los principales diagnósticos diferenciales cabe plantearse los con el liquen simple crónico y con el liquen plano hipertrófico.

Liquen simple crónico. Consiste en una lesión intensamente pruriginosa formada por pápulas cubiertas por escamas y excoriaciones que al unirse forman una placa escamosa y pigmentada donde los surcos cutáneos están muy marcados. Es resultado del rascado crónico, siendo más frecuente en personas de edad avanzada. La histología muestra hiperqueratosis intercalada con paraqueratosis, acantosis con elongación irregular de crestas, hipergranulosis y ensanchamiento de las papilas dérmicas. En ocasiones se evidencia la existencia de espongiosis leve, aunque no vesículas. En dermis papilar hay aumento de fibroblastos y haces colágenos verticales.

Liquen plano hipertrófico. Las lesiones pueden aparecer en la región pretibial durante un brote de liquen plano, persistiendo de forma indefinida a pesar de la desaparición del resto de la erupción. Es más frecuente en pacientes de raza negra. Las lesiones constituyen placas bien definidas y engrosadas. La coloración más violácea sugiere el diagnóstico, que se confirmaría mediante histología, lo que mostraría una considerable acantosis, papilomatosis e hiperqueratosis junto a los hallazgos propios del liquen plano (ortoqueratosis compacta, hipergranulosis en cuña, deterioro de la capa basal e infiltrado linfocitario dérmico en banda).

BIBLIOGRAFÍA

1. Khoo BP, Tay YK. Lichen amyloidosis: a bullous variant. *Ann Acad Med Singapore* 2000;29:105-7.
2. Hicks BS, Weber PJ, Hashimoto K, Ito K, Koreman DM. Primary cutaneous amyloidosis of the auricular concha. *J Am Acad Dermatol* 1988;18:19-25.
3. Gagel RF, Levy ML, Donovan DT. Multiple endocrine neoplasia type 2A associated with cutaneous lichen amyloidosis. *Ann Intern Med* 1989;111:802-6.
4. Orihara T, Yanase S, Furuya T. A case of sclerodermatomyositis with cutaneous amyloidosis. *Br J Dermatol* 1985;112:213-9.
5. Wong CK. Cutaneous amyloidosis. *Int J Dermatol* 1987;26:273-7.
6. Chang YT, Liu HN, Wong CK, Chow KC, Chen KY. Detection of Epstein-Barr virus-related primary cutaneous amyloidosis. *Br J Dermatol* 1997;136:823-6.
7. Weyers W, Weyers I, Bonczkowitz M, Díaz-Casajo C, Schill WB. Lichen amyloidosis: a consequence of scratching. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:923-8.
8. Wong CK. Treatment (cutaneous amyloidosis). *Clin Dermatol* 1990;8:108-11.
9. Wong CK, Li WM. Dermabrasion for lichen amyloidosis: report of a long-term study. *Arch Dermatol* 1982;118:302-4.
10. Helander I, Hapsu VK. Treatment of lichen amyloidosis by etretinate. *Clin Exp Dermatol* 1986;11:574-7.
11. Pasricha JS, Seetharam KA. Low dose cyclophosphamide therapy in lichen amyloidosis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 1987;53:273-4.