

PIEL

FORMACION CONTINUADA EN DERMATOLOGIA

www.elsevier.es/piel



Caso clínico

Liquen amiloide en las piernas

Lichen amyloidosis of the lower limbs

Nuria Martí^{a,*}, Nuria Santonja^b, Vicent Alonso^a y Esperanza Jordá^a

^aServicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario, Valencia, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario, Valencia, España

Introducción

La amiloidosis cutánea primaria localizada (ACPL) se relaciona con el depósito de amiloide en piel aparentemente normal, sin relación con su depósito en órganos internos. Las variantes más frecuentes son la amiloidosis macular (AM), el liquen amiloideo (LA) y la amiloidosis bifásica.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 35 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que es remitido a nuestra consulta por presentar desde hace 4 años una dermatosis pruriginosa en ambas regiones pretibiales. El paciente refiere rascado crónico de las lesiones y en la exploración física observamos pápulas hemisféricas, hiperpigmentadas y de superficie ligeramente descamativa que se agrupan y confluyen en gruesas placas en ambas regiones pretibiales (figs. 1 y 2).

El estudio histológico muestra en dermis superficial agregados nodulares de material proteináceo denso, amorfo, eosinófilo que sobreelevan la epidermis suprayacente, la cual presenta acantosis e hiperqueratosis sin atipia citológica ni arquitectural (fig. 3). Con la técnica histoquímica de rojo congo, el material adquiere una coloración anaranjada, observándose asimismo expresión inmunohistoquímica frente a sustancia P del amiloide (fig. 4), y negatividad frente a citoqueratina AE1/AE3. Con estos datos realizamos el diagnóstico de liquen amiloide. Como tratamiento pautamos corticoides potentes en cura oclusiva, insistiendo en evitar el rascado, logrando aliviar la sintomatología y aplanar las lesiones.

Comentario

Parece ser que la sustancia amiloide en las ACPL deriva de la necrosis de queratinocitos epidérmicos de las capas basales de la epidermis, probablemente como resultado del rascado crónico. Si esto es así, las ACPL estarían etiopatogénicamente relacionadas con el liquen simple crónico y el prurigo nodular. De hecho, en muchas biopsias de LA se observan hallazgos histopatológicos de liquen simple crónico y además la sustancia amiloide de la AM y del LA muestra positividad para citoqueratinas en el estudio inmunohistoquímico.

Clínicamente, aunque la ACPL se subdivide clásicamente en las formas macular (AM) y papulosa (LA), estas entidades representan los extremos de un espectro clínico. En algunos pacientes y algunas lesiones pueden usarse ambos términos para describir la situación^{1,2}.

El LA es la forma más frecuente de ACPL y normalmente se presenta en formas de placas pruriginosas en la región pretibial u otras superficies extensoras de las extremidades; por ejemplo, la cara anterior de los muslos o antebrazos^{1,3}, zonas fácilmente accesibles para el rascado crónico. También se han descrito casos de LA afectando exclusivamente al pabellón auricular, a la región sacra y anal.

Las lesiones iniciales son pápulas hemisféricas o de superficie plana, separadas, firmes, escamosas, del color de la piel o hiperpigmentadas, que posteriormente hacen coalescencia en placas que a menudo muestran un patrón ondulado, intensamente pruriginosas y que provocan rascado perpetuando el proceso. En el inicio, las lesiones son normalmente unilaterales, pero puede desarrollarse una distribución bilateral, simétrica¹.

Se han descrito familias con liquen amiloideo y asociación de esta forma de ACPL con paquioniquia congénita,

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nuriamarfa@hotmail.com (N. Martí)

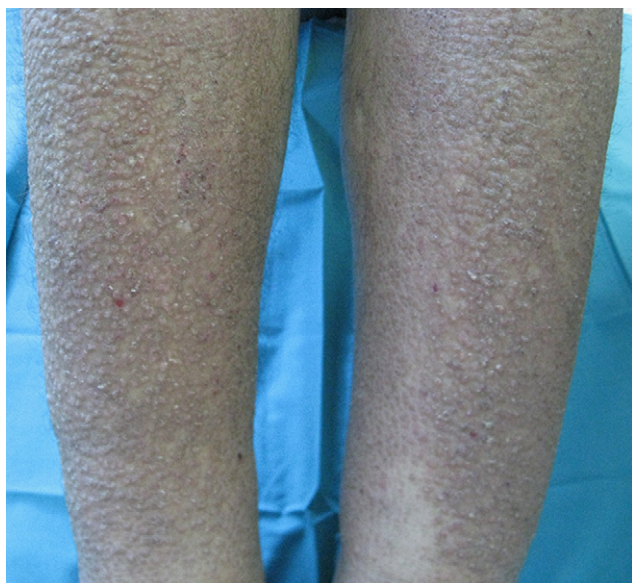


Figura 1 – Gruesas placas queratósicas levemente hiperpigmentadas en ambas regiones pretibiales.



Figura 2 – Detalle de las pápulas queratósicas individuales.

disqueratosis congénita, queratodermia palmoplantar, síndrome de neoplasias endocrinas múltiples, esclerodermia⁴, lupus eritematoso, dermatomiositis, cirrosis biliar primaria⁵, infecciones por virus de Epstein-Barr y VIH, pero se trata de casos aislados.

A nivel histopatológico, en la AM y en el LA, los depósitos de amiloide se limitan a la dermis superior, principalmente a la dermis papilar. En el LA, los depósitos pueden dilatar las papilas y desplazar lateralmente las crestas interpupulares. La epidermis que la recubre es acantósica e hiperqueratósica. Con frecuencia se observa pigmentación incontenible en el interior de los melanófagos y un infiltrado perivascular linfohistiocitario disperso.

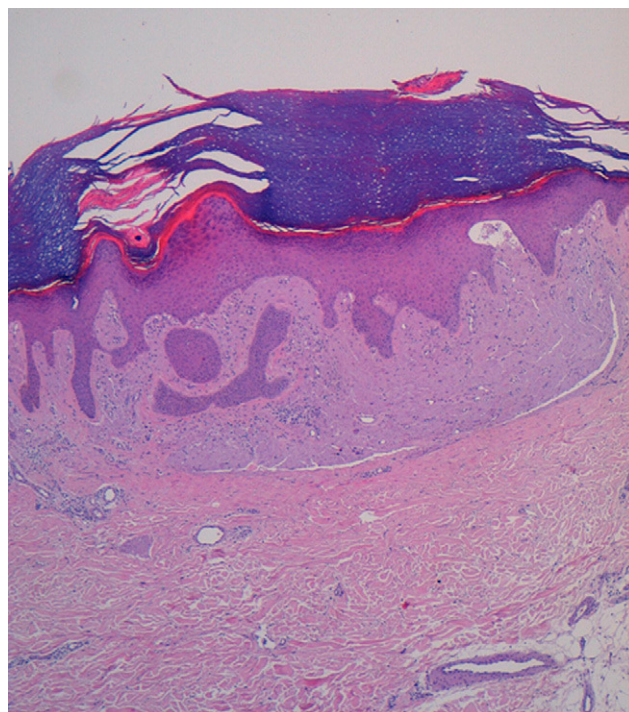


Figura 3 – Agregados nodulares de material proteináceo denso, amorfo, eosinófilo en dermis superficial, que sobreelevan la epidermis suprayacente, la cual presenta acantosis e hiperqueratosis (HE \times 4).

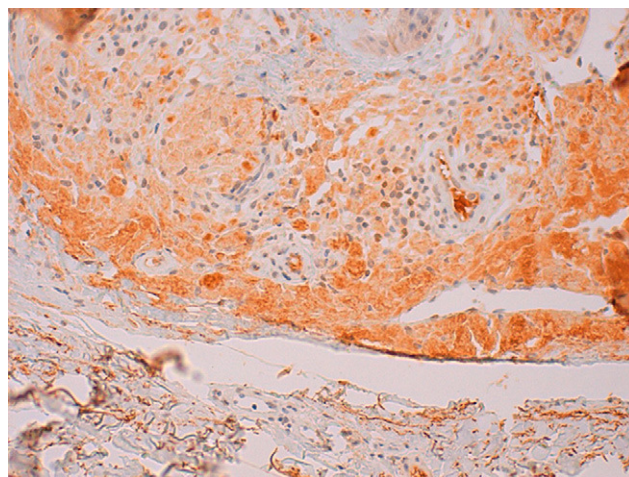


Figura 4 – Expresión inmunohistoquímica frente a sustancia P del amiloide (\times 20).

El tratamiento del LA va encaminado a aliviar los síntomas. Es fundamental evitar el rascado para romper el círculo vicioso de rascado-liquenificación-depósito de sustancia amiloide. Los corticoides tópicos potentes, especialmente en cura oclusiva, son muy útiles para aliviar la sintomatología y aplanar las lesiones. El dimetil sulfoxido tópico ha probado tener un efecto beneficioso, aunque transitorio⁶. Algunos pacientes han mostrado una respuesta favorable con PUVA⁷ o radiación ultravioleta B. Finalmente, el acitretin por vía oral a dosis de 0,5mg/kg de peso/día⁷ también es eficaz disminuyendo el prurito y aplanando las lesiones.

Los principales diagnósticos diferenciales para el LA son el liquen simple crónico (LSC) y el liquen plano hipertrófico (LP). Ambos se caracterizan por placas crónicas, pruriginosas, a menudo sobre las superficies pretibiales. Histológicamente presentan hiperqueratosis, acantosis, y un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario de leve a moderado, pero no depósitos de amiloide. En el LSC, la liquenificación suele ser llamativa, mientras que las lesiones de LP hipertrófico pueden presentar un matiz violáceo y, al examen microscópico, un infiltrado liquenoide con degeneración vacuolar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wang WJ. Clinical features of cutaneous amyloidoses. *Clin Dermatol*. 1990;8:13-9.
2. Wang WJ, Chang YT, Huang CY, Lee DD. Clinical and Histopathological characteristics of primary cutaneous amyloidosis in 794 Chinese patients. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2001;64:101-7.
3. Westermark P, Araki S, Benson MD, Cohen AS, Frangione B, Masters CL, et al. Nomenclature of amyloid fibril proteins. *Amyloid*. 1999;6:63-6.
4. Ogiyama Y, Hayashi Y, Kou C, Matsumoto Y, Ohashi M. Cutaneous amiloidosis in patients with progressive systemic sclerosis. *Cutis*. 1996;57:28-32.
5. Breathnach SM. Amyloid and amyloidosis. *J Am Acad Dermatol*. 1988;18:1-16.
6. Ozkaya-Bayazit E, Kavak A, Güngör H, Ozarmagan G. Intermittent use of topical dimethyl sulfoxide in macular and papular amyloidosis. *Int J Dermatol*. 1998;37:949-54.
7. Grimmer J, Weiss T, Weber L, Meixner D, Scharffetter-Kochanek K. Succesful treatment of lichen amyloidosis with combined bath PUVA photochemotherapy and oral acitretin. *Clin Exp Dermatol*. 2006;32:39-42.