

AMILOIDOSIS CUTÁNEA NODULAR

Nodular cutaneous amyloidosis

Florencio Cortez¹, Armando Betanzos², Dina Corayhua³, Juan Medina², Sandra García,
Marcela Leyva²

RESUMEN

Las amiloidosis son un grupo de enfermedades que se caracterizan por el depósito extracelular de proteínas de estructura fibrilar, denominada amiloide, que llevan a cambios en la arquitectura y función de los tejidos. Por definición, la amiloidosis cutánea nodular describe una enfermedad primaria de la piel, es muy infrecuente, se desconoce su incidencia y prevalencia. Se reportan pequeñas series en la literatura donde predomina la afectación en mujeres y adultos. Se presenta el caso de un paciente varón con papúlas y nódulos y estudio histopatológico confirmatorio de amiloidosis cutánea nodular.

PALABRAS CLAVE: Amiloidosis, amiloidosis cutánea nodular

Dermatol Peru 2005;15(2):161-163

ABSTRACT

The amyloidosis are a group of diseases characterized by the extracellular deposit of proteins of fibrillar structure, denominated amyloid that produces changes in the architecture and function of the tissues. By definition, the nodular cutaneous amyloidosis describes a primary illness of the skin, it is very uncommon, it is ignored its incidence and prevalence. Small series are reported in the literature where the affectation prevails in women and adults. The case of a male patient is presented with papules and nodules and histopathologic study that confirm the nodular cutaneous amyloidosis.

KEY WORDS: Amyloidosis, Nodular Cutaneous Amyloidosis

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis se refiere al depósito extracelular de proteínas de estructura fibrilar, denominada 'amiloide', que lleva a cambios en la arquitectura y función de los tejidos⁽¹⁾.

Por definición, la amiloidosis cutánea nodular describe una enfermedad primaria de la piel⁽²⁾. Fue descrita inicialmente por Gottron, en 1950, desde entonces, aproximadamente 50 casos han sido descritos en la literatura^(3,4). Es muy infrecuente, se desconoce su incidencia y prevalencia⁽⁵⁾. Se reportan pequeñas series en la literatura donde predomina la afectación en mujeres y adultos, con rangos de edad entre 33 a 86 años⁽³⁻⁶⁾.

Se han demostrado cadenas ligeras de inmunoglobulinas como origen del amiloide y se especula que las células plasmáticas sean las productoras del material como un proceso reactivo o un desorden neoplásico⁽⁷⁾.

Las lesiones usualmente son asintomáticas, únicas o múltiples, hasta de varios centímetros, localizadas de preferencia en cara, extremidades, tronco o genitales⁽²⁾. Menos del 15% desarrollan amiloidosis sistémica⁽⁸⁾. El diagnóstico definitivo esta dado por la biopsia siendo útil la coloración Rojo Congo⁽⁹⁾.

Lo infrecuente del cuadro, avala la importancia de presentar el caso, así como la necesidad de continuar estudios con el fin de determinar posible afectación sistémica.

Hospital Nacional 'Daniel Alcides Carrón', Callao

1 Médico Asistente Servicio de Dermatología

2 Médico residente Servicio de Dermatología

3 Médico Asistente Servicio Anatomía Patológica



Figura 1. Pápulas y nódulos rojo violáceos en labio superior, lado derecho

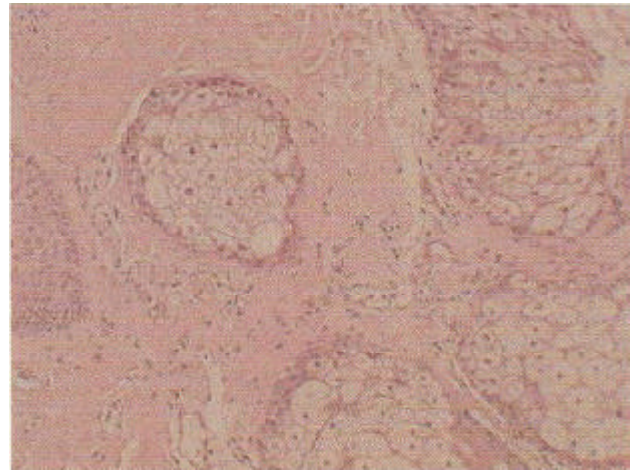


Figura 3. Depósito perianexial

CASOCLÍNICO

Paciente varón, de 24 años de edad, natural de Lima, procedente de Ventanilla - Callao, estudiante, sin antecedentes de importancia. Tiempo de enfermedad de 4 meses, inicio insidioso, caracterizado por aparición de pápulas rojizas en labio superior, de crecimiento lentamente progresivo hasta formar nódulos con leve hemorragia por trauma ocasional, fuera de ello es asintomático.

Al examen físico, paciente en buen estado general, buen estado de nutrición. Se evidencian pápulas y nódulos de color rojo violáceo, superficie lisa y brillante, entre 1 a 9 mm de diámetro, consistencia firme, no adheridas a planos profundos y agrupadas en región labial superior lado derecho (Figura 1). Resto del examen físico sin alteraciones.

Los exámenes de rutina iniciales muestran normalidad, sin embargo el paciente continúa en estudio. La histopatología muestra depósitos de sustancia homogénea amorfa en dermis, los que predominantemente se observan a nivel subepidérmico (Figura 2) y perianexial (Figura 3). En las paredes de los vasos sanguíneos la coloración de Rojo Congo nos permite confirmar la presencia de este material homogéneo (Figura 4).

DISCUSIÓN

Las amiloidosis son un grupo de enfermedades caracterizadas por el depósito extracelular de una sustancia fibrilar de origen proteico, insoluble (amiloido) en distintos tejidos, con pérdida de la estructura normal del tejido, lo que lleva a disfunción en

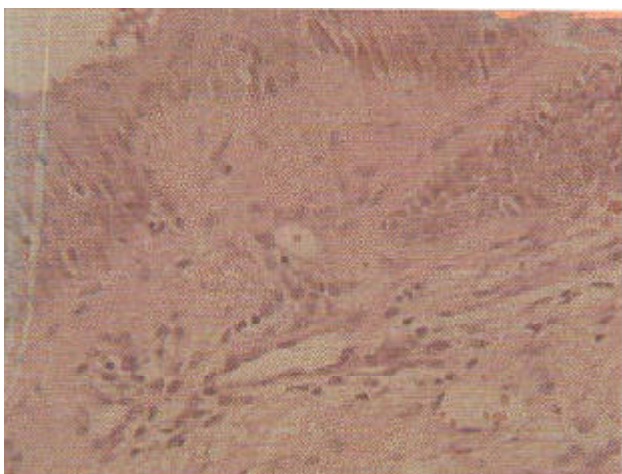


Figura 2. Depósito subepidérmico, leve infiltrado linfohistiocitario



Figura 4. Coloración Rojo Congo, se aprecia depósito a nivel de pared vascular con alternancia de vasos indemnes

mayor o menor grado según la cuantía del depósito^(1,10). La clasificación de las amiloidosis se basa en el tipo de proteína precursora que forma la sustancia amiloide, la cual ha sido identificada a partir de la secuencia de aminoácidos⁽¹¹⁾.

Se clasifica en sistémica y localizada⁽¹²⁾. La piel se puede afectar en las formas sistémicas hasta en el 40% de casos, siendo las lesiones purpúricas las más frecuentes⁽¹⁾. El tipo localizado incluye la afectación limitada a órganos, amiloidosis cutánea secundaria y la amiloidosis cutánea primaria que se divide en amiloidosis macular (más frecuente), liquenoide y nodular⁽¹³⁾.

Por definición, la amiloidosis cutánea nodular describe una enfermedad primaria de la piel⁽²⁾. Es muy infrecuente, se desconoce su incidencia y prevalencia. En las pequeñas series reportadas en la literatura predomina la afectación en mujeres y adultos, con rangos de edad entre 33 a 86 años^(3-6,14). Es un desorden de etiología no aclarada⁽¹²⁾. Se postula que la predisposición genética y factores raciales (orientales, sudamericanos), contribuyen a su etiopatogenia⁽¹⁵⁾. En el paciente del caso presentado, si bien no tiene antecedentes familiares, es importante considerar el factor racial.

Se han demostrado cadenas ligeras de inmunoglobulinas tipo AL como origen del amiloide y se especula que las células plasmáticas sean las productoras del material como un proceso reactivo o un desorden neoplásico^(14,16). Las células plasmáticas muestran clonalidad en las lesiones cutáneas pero no en la médula ósea⁽¹⁷⁾. Las lesiones son nódulos y/o placas, usualmente asintomáticas, únicas o múltiples, hasta de varios centímetros, localizadas generalmente en cara, extremidades, tronco o genitales^(2,4,14). Como resultado de fragilidad capilar, estas lesiones pueden ulcerarse ante el menor trauma causando hemorragia cutánea⁽⁸⁾. Similar comportamiento se observó en el paciente, con lesiones localizadas en la región del labio superior, con episodios esporádicos de hemorragia no significativa. Se debe hacer diagnóstico diferencial con milium coloide, leiomioma, mixedema, pseudolinfoma cutáneo y otras enfermedades de depósito^(2,4). Menos del 15% desarrolla amiloidosis sistémica⁽⁸⁾, sin embargo, el compromiso sistémico debe ser excluido en todos los casos⁽⁴⁾. La evaluación incluye electroforesis de proteínas séricas y urinarias, biopsia de médula ósea, biopsia con aguja fina de la grasa abdominal y exámenes de rutina^(7,18).

El paciente se encuentra en estudio con la finalidad de descartar compromiso general a pesar de no mostrar clínica compatible con amiloidosis sistémica, habiendo sido el motivo de consulta la afectación estética.

El diagnóstico esta dado por la biopsia, siendo útil la coloración Rojo Congo, que tiñe el material amiloide de una coloración rojiza a la microscopía convencional y un tono verde manzana con luz polarizada^(5,9,10). El rojo Congo es la coloración más específica para amiloide pero menos sensible comparada

con cristal violeta⁽¹⁵⁾. La valoración anatomopatológica indica importantes depósitos de amiloide en la dermis y el tejido celular subcutáneo, con infiltración difusa de las paredes de los vasos con o sin infiltrado perivascular de células plasmáticas⁽¹⁹⁾. Los hallazgos histopatológicos en la biopsia de piel en el caso presentado concuerdan con lo descrito en la literatura, es decir, depósitos de sustancia homogénea, amorfa a nivel subepidérmico, perianexial y perivascular, no se evidenció células plasmáticas pero esto no es necesariamente requisito para el diagnóstico. El tratamiento consiste en escisión, curetaje, electrocauterización, uso de corticoide intralesional, crioterapia, dermoabrasión, afeitado, láser y otros^(2,17).

Lo infrecuente del cuadro, amerita la importancia de presentar el caso así como la necesidad de continuar estudios con el fin de determinar posible afectación sistémica.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Touart D, Purnima S. Cutaneous deposition diseases I. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:149-71.
2. Miethke M, Raugy G. Amyloidosis Nodular Localized Cutaneous. Section of Dermatology, University of Washington 2005 (eMedicine.com, Inc).
3. Vera A, Gandour R, Zang M, Vogt P. AL primary amyloidosis, a case report. *Dermatology Online Journal*. 1995;1.
4. Truhan A, Garde J, Roenigk H. Nodular primary localized cutaneous amyloidosis: immunohistochemical evaluation and treatment with the carbon dioxide laser. *J Am Acad Dermatol*. 1986;14:1058-62.
5. Borrowman T, Lutz M, Walsh J. Cutaneous amyloidosis masquerading as a foot callus. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:307-10.
6. Sanz A. Amiloidosis Nodular Cutánea. 21º Congreso de la Sociedad Española de Anatomía Patológica. 2003.
7. Kumar S, Gertz M. Cutaneous and systemic amyloidoses. *Int J Dermatol*. 2002;41:133-4.
8. Steciuk A, Domp Martin A, et al. Cutaneous amyloidosis and possible association with systemic amyloidosis. *Int J Dermatol*. 2002;41: 127-32.
9. Silverstein S, Chir B. Primary systemic amyloidosis and the dermatologist: Where classic skin lesions may provide the clue for early diagnosis. *Dermatology Online Journal*. 2005;11.
10. Palma C, Grunholz D, Osorio G. Características clínicas de pacientes con diagnóstico histopatológico de amiloidosis. *Rev Med Chil*. 2005;133:655-61.
11. García S, Millares L. Amiloidosis Queratinocítica Pigmentaria. Presentación de un caso. VI Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. <http://conganat.sld.cu>.
12. Gutiérrez J, Martínez M, Sánchez P, Salea J, Rodríguez M. Manifestaciones cutáneas de la amiloidosis sistémica asociada a mieloma. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2004;32:211-14.
13. Rasi A, Khatami A, Mirzazadeh S. Macular amyloidosis: An assessment of prevalence, sex and age. *Int J Dermatol*. 2004;43:898-9.
14. Masuda C, Mohri S, Nakajima H. Histopathological and immunohistochemical study of amyloidosis cutis nodularis atrophicans comparison with systemic amyloidosis. *Br J Dermatol* 1988;119:33-43.
15. Jehad T, Ratrouf A, Mohamed B. Primary localized cutaneous amyloidosis: a clinicopathologic study from Saudi Arabia. *Int J Dermatol*. 1997;36:428-34.
16. Breathnach S. Amyloid and amyloidosis. *J Am Acad Dermatol*. 1988;18:1-16.
17. Torres V, Camacho F, Mihm M, Sober A, Sánchez I. *Dermatol Pract Iber Lat Am*. 2005;871-7.
18. Fitzpatrick T, Freedberg I, Eisen A, Wolff C, Austen F, Goldsmith L, Katz S. *Dermatología en Medicina General*. 5ta Ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana. 2001:1855-64.
19. Lever W. *Histopatología de la piel*. Séptima Edición, Philadelphia: Lippincott Company Edit. 1991:433-4.
20. McKee P, Du Vivier A. *Atlas de Dermatología Clínica*. Madrid: Mosby/Doyma 2000;20:14-20.