

Amiloidosis macular hipopigmentada: reporte de un caso

Hypopigmented macular amyloidosis: a case report

Angélica Patricia Araújo¹, Tatiana Carolina Sánchez¹, Ricardo Flaminio Rojas², Wilber Javier Martínez³, Carlos Andrés López⁴

1. Médica dermatóloga, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia
2. Médica dermatóloga; profesora, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia
3. Médico dermatopatólogo; profesor, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia
4. Médico general, Clínica FOSCAL, Bucaramanga, Colombia

RESUMEN

La amiloidosis cutánea primaria localizada se refiere a la enfermedad con afectación exclusivamente cutánea, sin compromiso de órganos internos. Sus formas más comunes son la amiloidosis macular y el liquen amiloide. Clásicamente, la amiloidosis macular se ha descrito como lesiones hiperpigmentadas; sin embargo, recientemente se han descrito casos de amiloidosis macular hipopigmentada, con hallazgo de depósito de proteínas fibrilares en la dermis papilar en la biopsia de piel. Para el dermatólogo, es importante considerar esta forma de amiloidosis en el diagnóstico diferencial de las máculas hipocrómicas y pruriginosas.

PALABRAS CLAVE: amiloidosis, enfermedades de la piel, prurito

SUMMARY

Primary localized cutaneous amyloidosis refers to those with exclusively cutaneous amyloidosis, without involvement of internal organs. The most common forms within this group are macular amyloidosis and lichen amyloidosis. The classic presentation of amyloidosis is usually hyperpigmented patches; however, recently there have been reports in the literature, in which there were hypopigmented macular lesions with amyloid deposition in the papillary dermis level in the skin biopsy.

For the dermatologist it is important to consider this form of amyloidosis in the differential diagnosis of patients with hypochromic and pruritic macules.

KEY WORDS: amyloidosis, skin diseases, pruritus

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis comprende un grupo de enfermedades que tienen en común el depósito extracelular anormal de material amiloide en los tejidos ⁽¹⁾. Los depósitos pueden ser localizados o generalizados en varios órganos y tejidos ⁽²⁾. En la amiloidosis cutánea localizada primaria, la proteína fibrilar amiloide se deposita en piel previa-

Correspondencia:

Angélica Araújo

Email:

apar891@hotmail.com

Recibido: 22/06/17

Aceptado: 04/02/18

Conflictos de interés:

No se reportan conflictos de interés.

Financiación:

Ninguna.

mente normal, sin que se observe en órganos internos⁽³⁾. La amiloidosis cutánea primaria localizada incluye la amiloidosis macular, el liquen amiloide y la amiloidosis nodular⁽²⁾. Se presenta el caso de una mujer con una forma atípica de amiloidosis macular

REPORTE DE CASO

Se trata de una mujer de 70 años de edad, residente en Bucaramanga, Santander, con hipertensión arterial sistémica, sin antecedentes familiares de lesiones hipopigmentadas, quien asistió a consulta por un cuadro clínico de 10 años de evolución de manchas dérmicas en la espalda con prurito muy intenso. Había recibido tratamiento tópico con corticoides tópicos de gran potencia, sin mejoría.

En el examen físico se encontró una paciente con piel de fototipo III, que presentaba una mácula moteada de gran tamaño y de bordes mal definidos, con unas zonas hipopigmentadas y otras de pigmento normal, que cubría gran parte de la parte superior de la espalda; no presentaba eritema ni descamación (**figura 1**).

Se tomó una biopsia de la piel comprometida que mostró queratinocitos con apoptosis dispersos en la epidermis y, en la dermis papilar, focos de material globular eosinófilo, algunos melanófagos e infiltrado inflamatorio linfocitario muy escaso en la superficial (**figura 2**). Mediante coloración especial de cristal violeta, se resaltó la presencia de glóbulos de material

amiloide de color violeta en la dermis papilar (**figura 3**).

Los hallazgos clínicos e histopatológicos confirmaron el diagnóstico de amiloidosis cutánea, la cual podría corresponder a una amiloidosis macular cutánea primaria con áreas hipopigmentadas o a una amiloidosis cutis discrómica. Dada la ausencia de antecedentes familiares de lesiones similares y a la aparición de las lesiones en la edad adulta, se descartó esta última posibilidad diagnóstica.

COMENTARIO

La amiloidosis macular es la forma más frecuente de amiloidosis cutánea primaria localizada después del liquen amiloide⁽²⁾. Se caracteriza por máculas pruriginosas de pigmentación marrón oscura con un patrón reticulado, ondulado, o folicular, localizadas principalmente en la región clavicular, la escapular y la vertebral⁽⁴⁾. Con frecuencia, se asocian lesiones papulares y maculares en un mismo paciente, lo cual se conoce como amiloidosis cutánea bifásica⁽⁵⁾. En una revisión sistemática reciente, Kaltoft, et al., encontraron una razón de hombre a mujer de 1,2:1,0 y calcularon una edad media de 57 años⁽⁶⁾.

En el liquen amiloide y en la amiloidosis macular, se observan depósitos de proteína amiloide solamente en la dermis papilar, la mayor parte de los cuales se encuentran dentro de las papilas dérmicas⁽⁴⁾. Estas dos



Figura 1. Mácula moteada de gran tamaño y de bordes mal definidos, con zonas hipopigmentadas y otras de pigmento normal, que cubre gran parte de la parte superior de la espalda

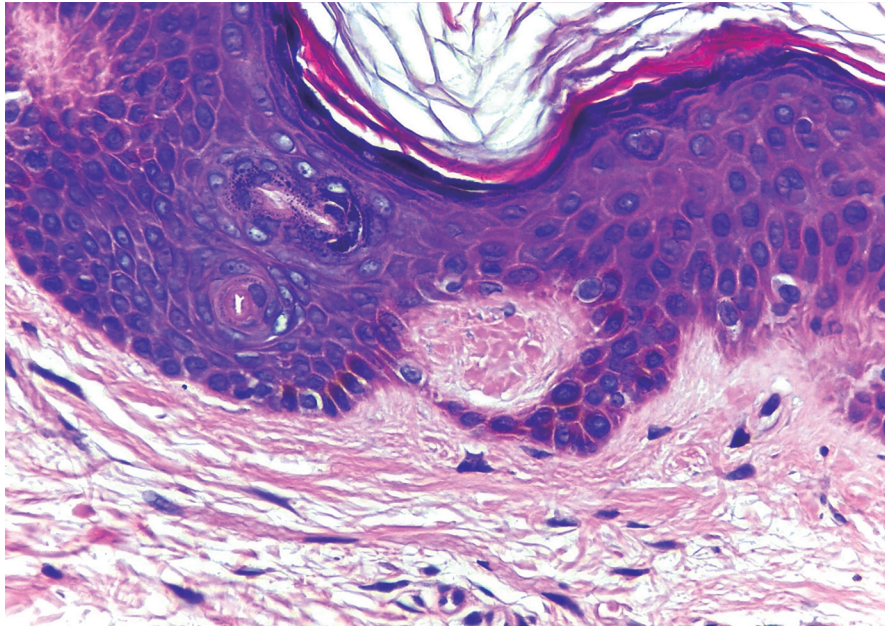


Figura 2. Presencia de material globular eosinófilo, algunos melanófagos y muy escaso infiltrado inflamatorio linfocitario en la dermis reticular superficial. Hematoxilina y eosina, 10X

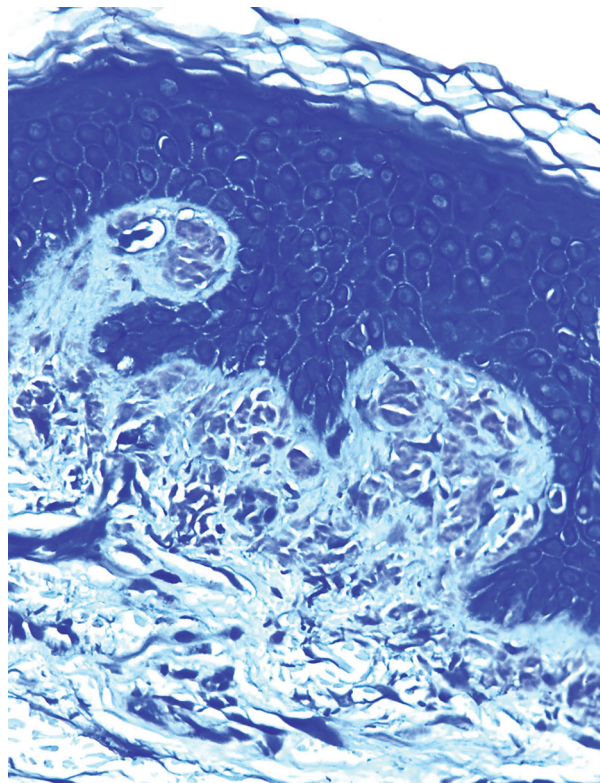


Figura 3. Se resalta la presencia glóbulos de material amiloide de color violeta en la dermis papilar. Coloración especial de cristal violeta, 10X.

condiciones difieren solamente en el aspecto de la epidermis, el cual es hiperplásico e hiperqueratósico en el liquen amiloide ⁽²⁾.

Las lesiones clásicas de amiloidosis cutánea primaria localizada son hiperpigmentadas ⁽⁵⁾. Sin embargo, Ho, et al., reportaron tres casos de amiloidosis cutánea que compartían, como característica común, el predominio de áreas hipopigmentadas, con hiperpigmentación reticular o sin ella y con depósito de material amiloide en la dermis papilar ⁽⁷⁾, por lo cual consideramos que el presente caso se trata de una variante hipopigmentada de amiloidosis macular.

Existe una rara variante de amiloidosis cutánea primaria, conocida como amiloidosis cutis discrómica, descrita por primera vez por Morishima en 1970, según lo publicado por Delghani ⁽⁹⁾. Se caracteriza por hiperpigmentación reticular con manchas hipopigmentadas y sin pápulas en casi todo el cuerpo, con poca o ninguna sensación de prurito; aparece antes de la pubertad y se encuentran pequeños focos de amiloide debajo de la epidermis ⁽⁸⁾. En las últimas publicaciones con respecto a este tema, se presume que es un trastorno familiar con patogénesis desconocida ^(8,9).

El tratamiento de la amiloidosis cutánea primaria localizada es decepcionante ⁽⁸⁾. No existe ninguno que demuestre mayor eficacia que otro ⁽¹⁰⁾, ya que la mayoría de publicaciones son reportes de casos y pequeñas series de casos ⁽¹¹⁾. Los tratamientos tópicos incluyen retinoides, corticosteroides, calcipotriol, tacrolimus al 0,1% y dimetilsulfóxido tópico, con mejorías anecdóticas ⁽⁸⁾. Los sistémicos son ciclofosfamida, ciclosporina, colchicina y amitriptilina ⁽¹¹⁾. Además, se han hecho intentos con fototerapia, dermoabrasión, extirpación quirúrgica o con láser de dióxido de carbono, pero la enfermedad tiende a recurrir ⁽¹⁰⁾.

Como conclusión, se presenta una paciente con una variante hipopigmentada de amiloidosis cutánea primaria localizada de tipo macular, muy poco descrita en la literatura, en la cual el estudio histopatológico de la biopsia de piel permitió hacer el diagnóstico.

Finalmente, la paciente recibió tratamiento tópico con dosis gradualmente disminuidas de corticoides de gran potencia y emoliente, con lo cual se logró disminuir el prurito, aunque persistió la hipopigmentación moteada.

REFERENCIAS

1. Feito-Rodríguez M, García-Macarrón J, Pagán-Muñoz B. Disseminated nodular primary localized cutaneous amyloidosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:648-52.
2. Vijaya B, Dalal BS, Sunila, Manjunath GV. Primary cutaneous amyloidosis: A clinico-pathological study with emphasis on polarized microscopy. *Indian J Pathol Microbiol.* 2012;55:170-4.
3. Aguerópolis MC, Ferreira MV, Recarte M, Fritschy M. Amiloidosis cutánea primaria localizada nodular. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Arch Argent Dermatol.* 2013;63:59-62.
4. Wong CK, Phil D. Cutaneous amyloidosis. *Int J Dermatol.* 1987;26:273-7.
5. Fernández-Flores A. Cutaneous amyloidosis: A concept review. *Am J Dermatopathol.* 2012;34:1-17.
6. Kaltoft B, Schmidt G, Falensteen-Lauritzen A, Gim-sing P. Primary localized cutaneous amyloidosis—systematic review. *Dan Med J.* 2013;60:A4727.
7. Ho MS, Ho J, Tan SH. Hypopigmented macular amyloidosis with or without hyperpigmentation. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:e547-51.
8. Huang W, Wu C, Yu C, Chiang C. Amyloidosis cutis dyschromica: Four cases from two families. *Int J Dermatol.* 2009;48:518-21.
9. Dehghani F, Ebrahimzadeh M, Moghimi M, Taghi Noorbala M. Familial amyloidosis cutis dyschromica: A case report. *Acta Med Iran.* 2014;52:163-5.
10. Olaya G, Mendivil C, Pretelt J, Redondo C. A propósito de un caso de amiloidosis nodular cutánea. *Rev Cienc Biomed.* 2016;7:123-7.
11. Weidner T, Illing T, Elsner P. Primary localized cutaneous amyloidosis: A systematic treatment review. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18:629-42.