

Amiloidosis nodular

*Amiloidosis nodular**

*Claudia Vélez Campuzano
Juan Carlos Wolff Idárraga
Luis Alfonso Correa Londoño*

RESUMEN

La amiloidosis nodular cutánea es una tumoración benigna muy poco frecuente. Se presenta el caso de una paciente de 82 años de edad, con cuadro clínico e histopatología típicas de amiloidosis nodular. Se realiza revisión de la literatura.

Palabras clave: amiloidosis nodular cutánea, depósitos amiloide.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 82 años de edad, quien consultó por presentar una lesión nodular eritematoviolácea, no dolorosa, en cara posterior de pierna derecha, de 2 años de evolución.

A la revisión por sistemas la paciente refería astenia, adinamia y diaforesis. No presentaba antecedentes personales de importancia.

Al examen físico, se observa nódulo eritematovioláceo de aproximadamente 4 cm de diámetro, no doloroso, firme, de consistencia dura y pequeña ulceración central. A la palpación, se aprecia cómo la lesión infiltra mayor cantidad de tejido de la que se aprecia visualmente (Figura 1). En la misma pierna, un poco más arriba de la lesión ya descrita, se observa una lesión papular de aproximadamente 1.5 cm de diámetro, amarilla-parda, infiltrada, no dolorosa.

Se realiza biopsia cutánea a las 2 lesiones, y en ambas se observa un depósito homogéneo de una sustancia amorfa eosinófila en la dermis superior, hallazgo compatible con amiloidosis nodular (Figura 2). Posteriormente se realizan tinciones con cristal violeta y rojo congo (Figura 3), que son



Figura 1. Nódulo eritemato-violáceo firme, de 4 cm, con pequeña ulceración central, e infiltración de la piel alrededor.

Claudia Vélez Campuzano, R I Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Juan Carlos Wolff Idárraga, Docente Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Luis Alfonso Correa Londoño, Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

** Presentado en la "Reunión de los Jueves" de la Sociedad Antioqueña de Dermatología (SADE), Medellín.*

Correspondencia: Claudia Vélez C., Hospital Universitario San Vicente de Paúl, teléfono: 2637667, Medellín, Colombia. E-mail: jgrp@epm.net.co.

Amiloidosis nodular

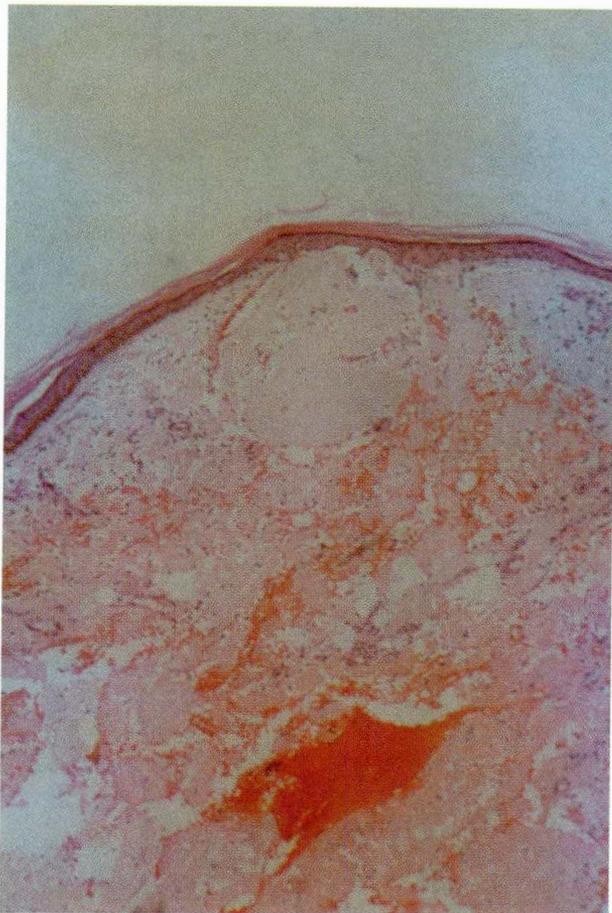


Figura 2. Acúmulos de material homogéneo, amorfo, eosinófilo, en la dermis (H-E 4X).

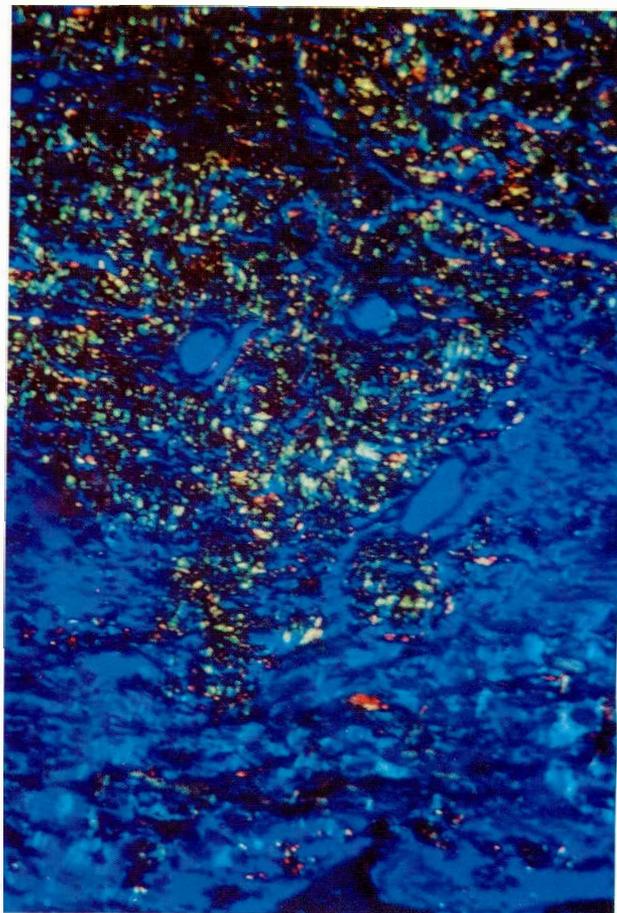


Figura 3. Birrefringencia positiva a la luz polarizada. Coloración de rojo congo 10X.

positivas para sustancia amiloide, lo que permite confirmar el diagnóstico.

Luego de establecer el diagnóstico de amiloidosis nodular, a la paciente se le realizan estudios adicionales que descartan amiloidosis sistémica y discrasia de células plasmáticas.

DISCUSIÓN

La amiloidosis se define como el depósito anormal de sustancia amiloide en uno o varios tejidos del organismo.¹

Físicamente, la sustancia amiloide está formada por fibrillas no ramificadas, de longitud indefinida y de 7.5-10 nm de diámetro. Químicamente está constituida en un 95% por proteínas fibrilares y en un 5% por una glucoproteína llamada sustancia P.

Hasta la fecha se han descrito 15 tipos diferentes de proteínas fibrilares amilodes, pero las 3 más frecuentes son: AL o cadena ligera de amiloide, que es producida por las células plasmáticas y contiene cadenas ligeras de Igs; la AA o asociada con amiloide, que es sintetizada en el hígado, y la AB que se encuentra en las lesiones cerebrales de la enfermedad de Alzheimer.^{1,2}

Amiloidosis nodular

Tradicionalmente, la amiloidosis se ha clasificado en 2 grandes grupos: amiloidosis sistémica y amiloidosis localizada, basándose en un patrón clínico-patológico. Sin embargo, muchos autores consideran que la clasificación se debe basar en la composición química del amiloide, ya que varios de los cuadros clínicos comparten el mismo tipo de proteína amiloide (Cuadro 1).¹

La amiloidosis nodular está clasificada dentro de las amiloidosis localizadas y está constituida por fibrillas amiloides AL. Es una amiloidosis poco frecuente; hasta 1986 había sólo 59 casos informados en la literatura.^{1,2}

Se presenta más frecuentemente en mujeres en una relación de 2:1, y aunque se puede presentar a cualquier edad, predomina en la sexta y séptima décadas de la vida.¹

En cuanto a la etiopatogénesis, un estímulo aún no esclarecido produce una proliferación monoclonal de linfocitos B, lo que conduce a un aumento en el número de células plasmáticas y de cadenas de inmunoglobulinas, que, contrario a lo que sucede bajo condiciones normales, sufren una degradación defectuosa o se hacen resistentes a la proteólisis completa por parte de los macrófagos, dando lugar a la formación de proteína AL.¹

Estudios realizados en los últimos años sugieren que esta proliferación monoclonal se lleva a cabo localmente. También se ha estudiado el papel de la apolipoproteína E en la patogénesis de la amiloidosis, y se ha visto que ésta promueve la formación de filamentos amiloides en pacientes con amiloidosis macular y liquenoide; sin embargo, no hay estudios en pacientes con amiloidosis nodular.^{4,5}

Los depósitos nodulares de amiloide se encuentran principalmente en piel, pulmón y tracto gastrointestinal. En la piel, son nódulos firmes, eritematosos o amarillos, brillantes, con telangiectasias en la superficie, generalmente múltiples y de tamaño variable (0.5-7 cm de diámetro).^{1,3}

Comprometen principalmente miembros inferiores, y le siguen en orden de frecuencia: cabeza, tronco, miembros superiores, vulva y pene.³

El diagnóstico se sospecha con la clínica y se confirma con la histopatología. Se pueden realizar diferentes tinciones, pero la más utilizada es el rojo congo, que hace ver el amiloide de color verde manzana (bajo luz polarizada). Cuando la diferenciación es difícil, se puede recurrir a inmunohistoquímica, microscopía electrónica o espectroscopía infrarroja.¹

El principal diagnóstico diferencial, desde el punto de vista histopatológico, es el seudomilium coloide, el cual también muestra un material homogéneo eosinófilo en la dermis. Este material coloide, al igual que el amiloide, muestra birrefringencia verde cuando se colorea con rojo congo. La diferenciación entre los 2 depósitos es posible mediante la tinción de Geison, la cual muestra el amiloide color rosa y el coloide de color amarillo.¹

La amiloidosis nodular puede tener un curso totalmente benigno, o puede progresar en menos de un 15% de los casos hacia una amiloidosis sistémica. Si esto ocurre, la supervivencia es de 5 meses cuando está asociada con mieloma, o de 12-20 meses cuando no lo está. Por este motivo, a todos los pacientes se les debe realizar exámenes que descarten la presencia de amiloidosis sistémica y mieloma.³

El tratamiento indicado es resección del tumor.

SUMMARY

The nodular cutaneous amyloidosis is a benign uncommon tumor. A characteristic case of nodular amyloidosis in an ancient patient is presented. Review of literature is made.

Key words: nodular cutaneous amyloidosis, amyloid deposits.

Amioidosis nodular

BIBLIOGRAFÍA

1. Lambert WC. Cutaneous Deposition Disorders. En: Farmer ER, Hood A.F. Pathology of the Skin. New York, McGraw-Hill, 1999:697-709.
2. Yasuo K, Juri S et al. Nodular Primary Cutaneous Amyloidosis. Arch Dermatol 1986; 122:1425-1430.
3. Alan DN, Marilyn JV. Nodular Cutaneous Amyloidosis Involving the Vulva. Arch Dermatol 1985; 121:518-521.
4. Hagari Y, Mihara M, Hagari S. Nodular localized cutaneous amyloidosis: detection of monoclonality of infiltrating plasma cells by polymerase chain reaction. Br J Dermatol 1996; 135:630-633.
5. Hiroko F, Takahiro S et al. Apolipoprotein E is Present in Primary Localized Cutaneous Amyloidosis. J Invest Dermatol 1998; 111:417-421.