

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Pápulas queratósicas pruriginosas en regiones pretibiales

Pruritic keratotic papules on the pretibial regions

Julia Lipovetzky¹, Paola Liarde², Carla Trila³, Alejandra Abeldaño⁴

¹ Jefa de residentes de Dermatología

² Médica dermatóloga

³ Médica patóloga

⁴ Jefa de la Unidad de Dermatología

Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, CABA, Argentina

Contacto del autor: Julia Lipovetzky

E-mail: lipojulia@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 28/08/2015

Fecha de trabajo aceptado: 27/04/2016

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existen conflictos de interés

Dermatol. Argent. 2016,22(2):164-166

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 48 años, sin antecedentes de relevancia, consultó por lesiones pruriginosas en cara anterior de pierna derecha de tres años de evolución. Había realizado tratamiento con corticoides tópicos por cortos períodos y de manera intermitente, con escasa respuesta.

Examen físico: presentaba múltiples pápulas ligeramente eritematosas, hiperqueratósicas, con finas escamas en su superficie, que se agrupaban formando una gran placa de límites irregulares y mal definidos, en cara anterior de pierna derecha y pápulas similares aisladas en pierna izquierda (Foto 1).

Estudio histopatológico de piel (protocolo N° 251823): epidermis con hiperqueratosis, áreas de acantosis y ocasionales cuerpos apoptóticos, en dermis papilar depósito globular de material hialino, eosinófilo (Foto 2), PAS+ e infiltrado linfocitario a predominio perivascular superficial. Con tinción rojo congo se observó color rojo-anaranjado del material depositado y birrefringencia verde clara con luz polarizada.

Tratamiento: se inició tratamiento con clobetasol en crema de manera oclusiva y urea al 20% en crema, con franca mejoría del prurito y aplanamiento de la mayoría de las lesiones al cabo de un mes y medio.



FOTO 1: Múltiples pápulas eritematosas y queratósicas agrupadas en una gran placa de límites irregulares, en región pretibial derecha.

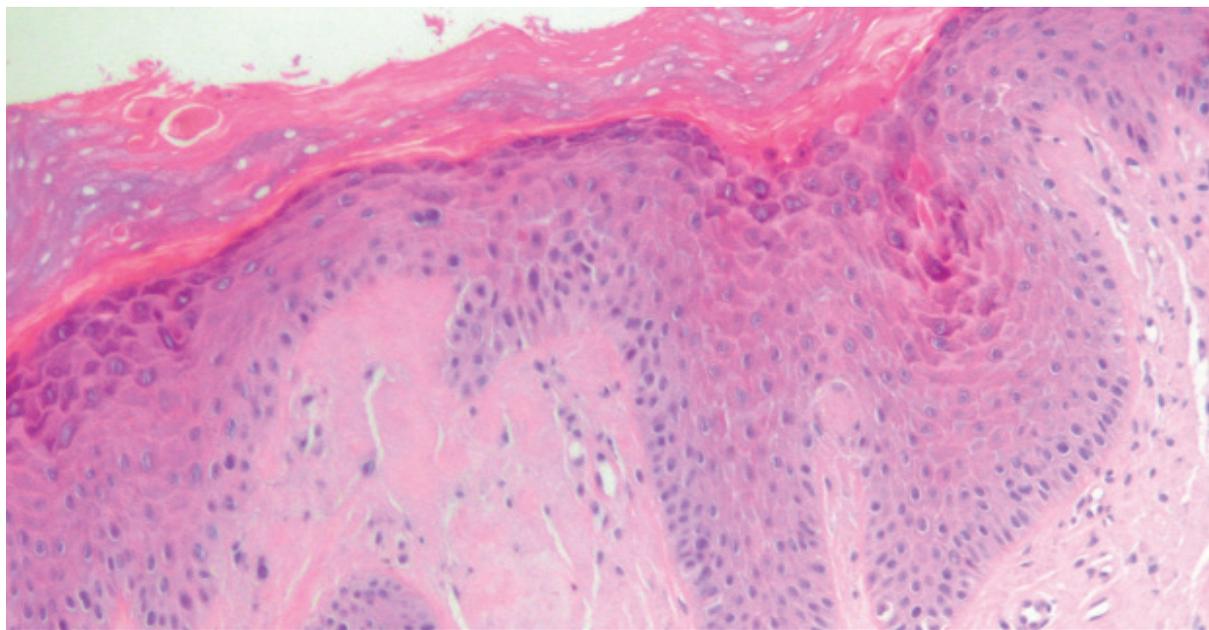


FOTO 2: Epidermis: hiperqueratosis, áreas de acantosis y ocasionales cuerpos apoptóticos. Dermis papilar: depósito globular de material hialino eosinófilo.

DIAGNÓSTICO

Amiloidosis liquenoide.

DISCUSIÓN

La amiloidosis comprende un conjunto de enfermedades que se caracteriza por el depósito de una sustancia fibrilar en los tejidos, de origen muy variado. Existen formas sistémicas y limitadas a órganos entre las que se incluye a las amiloidosis cutáneas primarias localizadas (ACPL)¹, que presentan depósito de sustancia amiloide en la piel sin afectación de órganos internos². Existen tres variedades de ACPL: macular (AM), liquenoide (AL) y nodular². La AL y AM son las formas más frecuentes, pueden coexistir (amiloidosis bifásica) y se cree que la AL surge a partir de la liquenificación por rascado de la AM¹.

La AL es una enfermedad crónica y pruriginosa que se caracteriza por pápulas queratósicas hiperpigmentadas o color piel normal, ligeramente escamosas, de superficie plana o hemisféricas, persistentes, que confluyen en grandes placas. Las lesiones son unilaterales al inicio, luego se tornan bilaterales y con tendencia a la simetría¹. Se localizan en regiones accesibles al rascado, principalmente en la región pretibial, también en superficies de extensión de miembros, y con menor frecuencia en pabellón auricular, región perianal y sacra¹. Las lesiones persisten por años, con prurito severo. Existen casos no pruriginosos^{3,4}, generalizados y formas raras bullosas³. Ocurre preferentemente en

adultos, entre la quinta y sexta década⁵, con la misma incidencia en ambos sexos¹, aunque algunas series demuestran preponderancia masculina^{3,4}.

El diagnóstico es clínico-patológico. En el estudio histopatológico se observa epidermis con acantosis irregular, hiperqueratosis compacta, hipergranulosis focal y queratinocitos apoptóticos aislados. Existen depósitos de sustancia amorfa o globular, hialina, eosinófila en la dermis papilar, con expansión de las papilas dérmicas que desplazan lateralmente a las crestas epidérmicas. Coexisten un infiltrado linfocitario perivascular superficial y melanófagos entre el material amiloide (incontinencia de pigmento)^{1,2}. La tinción con rojo congo muestra de color rojo-anaranjado a los depósitos de amiloide, con birrefringencia verde clara con luz polarizada. Con la tinción con violeta de metilo se observa metacromasia y fluorescencia verde con tioflavina T. En general los depósitos de amiloide se observan fácilmente con hematoxilina-eosina, por lo que las tinciones especiales no serían necesarias para el diagnóstico².

La patogenia aún es desconocida. La inmunomarcación muestra anticuerpos anticitoqueratinas, tanto en AL como en AM¹, por lo que se cree que la sustancia amiloide se origina en péptidos de la queratina que surgen de la necrosis de queratinocitos basales. El rascado y la fricción crónica son considerados responsables de la degeneración de estas células^{2,5,6}. Se han propuesto teorías alternativas debido a la presencia de casos no pruriginosos³. También se han descrito casos familiares³.

Los principales diagnósticos diferenciales son el liquen plano hipertrófico y el liquen simple crónico. Otros a considerar son prurigo nodular, mixedema pretibial, mucinosis papular, penfigoide nodular y epidermolisis ampollosa pretibial pruriginosa¹.

Existen varias modalidades terapéuticas pero ninguna logró resultados uniformes; es rara la remisión total y hay recurrencias frecuentes. El principal objetivo es detener el ciclo de prurito-rascado para evitar mayor liquenificación y depósito de amiloide. Los antihistamínicos presentan eficacia moderada para disminuir el prurito⁵. Los corticoides tópicos de mediana y alta potencia han sido beneficiosos, con mejor respuesta cuando se usan de manera oclusiva o en combinación con agentes queratolíticos^{1,7}. Otros tratamientos son dimetilsulfóxido tópico y oral, tacrolimus tópico, corticoides intralesionales, PUVA, acitetrín, PUVA bath asociado a acitetrín⁶, dermoabrasión, láser Nd:YAG de doble frecuencia¹ y láser de CO₂, este último con buena respuesta⁸. Por último, se comunicó un caso resistente a los tratamientos previos, con franca mejoría con crema con mentol al 2%⁹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Black MM, Albert S. Amiloidosis. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatología* 2004; Elsevier, España: 659-668.
2. Requena L. Liquen amiloideo. En: Ceballos EH, Carazo AM, Requena L, Rodríguez JL. *Dermatopatología: correlación clínico-patológica*. [en línea]. Área Científica Menarini <http://www.menarini.es/images/dermatopatologia/Derma080.pdf> consulta 17/04/2014.
3. Kandhari R, Ramesh V, Singh A. A generalized, non-pruritic variant of lichen amyloidosis: a case report and a brief review. *Indian J Dermatol* 2013; 58: 328.
4. Salim T, Shenoi S D, Balachandran C, Mehta V R. Lichen amyloidosis: a study of clinical, histopathologic and immunofluorescence findings in 30 cases. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2005; 71: 166-169.
5. Jeng-Feng C, Yu-Fei C. Question: can you identify this condition? *Can Fam Physician* 2012; 58: 1233-1235.
6. Grimmer J, Weiss T, Weber L, Meixner D, et al. Successful treatment of lichen amyloidosis with combined bath PUVA photochemotherapy and oral acitetrin. *Clin Exper Dermatol* 2006; 32: 39-42.
7. Larumbe A, del Prado M E, Dachary M T, Ros C, et al. Liquen amiloide con buena respuesta a corticoterapia tópica. *Actas Dermosifiliograf* 2003; 94: 423-424.
8. Norisugi O, Yamakoshi T y Shimizu T. Succesfull treatment of lichen amyloidosis using CO₂ surgical laser (Abstract). *Dermatologic Therapy* 2014; 27: 71-73.
9. Fröhlich M, Enk A, Diepgen TL, Weisshaar E. Successful treatment of therapy-resistant pruritus in lichen amyloidosis with mentol. *Acta Derm Venereol* 2009; 89: 524-526.