

# Liquen amiloideo: Diagnóstico diferencial de pápulas agminadas en piernas

LICHEN AMYLOID AS DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF GROUPED PAPULES IN THE LEGS



Jul- Sep 2017 | Vol. 98 N°3

#### Autores | Contacto

H Fuenzalida \*, F Terc \*, E Meza \*\*, C Escanilla \*, L Segovia \*\*\*  
y F Chávez \*\*\*

\* Hospital El Pino. Universidad de Santiago de Chile. San Bernardo. Santiago de Chile. Chile.

\*\* Universidad de Santiago de Chile. Estación Central. Santiago de Chile. Chile.

\*\*\* Complejo Asistencial Barros Luco Trudeau. Universidad de Santiago de Chile. San Miguel. Chile.

Departamento de Dermatología. Hospital CRS El Pino. Av. Padre Hurtado. 13560. San Bernardo. Santiago de Chile. Chile. Fax N°: (562) 5286619 – E-mail: florencia.terc@gmail.com

Recibido: 20.02.2017.-Aceptado para su Publicación: 30.06.2017.-

#### RESUMEN

El liquen amiloideo es un tipo de amiloidosis cutánea primaria localizada, de etiología desconocida. Generalmente afecta a adultos, siendo más frecuente en ciertos grupos étnicos. Clínicamente se manifiesta por pápulas pruriginosas, frecuentemente localizadas en miembros inferiores. Presentamos el caso de una mujer de 50 años, con un historial de dos años caracterizado por pápulas agminadas en piernas, que tras la realización de una biopsia se diagnosticó liquen amiloideo.

#### PALABRAS CLAVES

liquen amiloideo, amiloidosis, pápulas.

#### SUMMARY

Amyloid lichen is a type of localized primary cutaneous amyloidosis of unknown etiology. It usually affects adults being more frequent in certain ethnic groups. Clinically it is manifested by pruritic papules frequently located in lower limbs. We present the case of a 50-year-old woman, with a two-year history characterized by papules agminated in the legs that diagnosed amyloid lichen after biopsy.

#### KEY WORDS

lichen amyloid, amyloidosis, papules.

## INTRODUCCIÓN

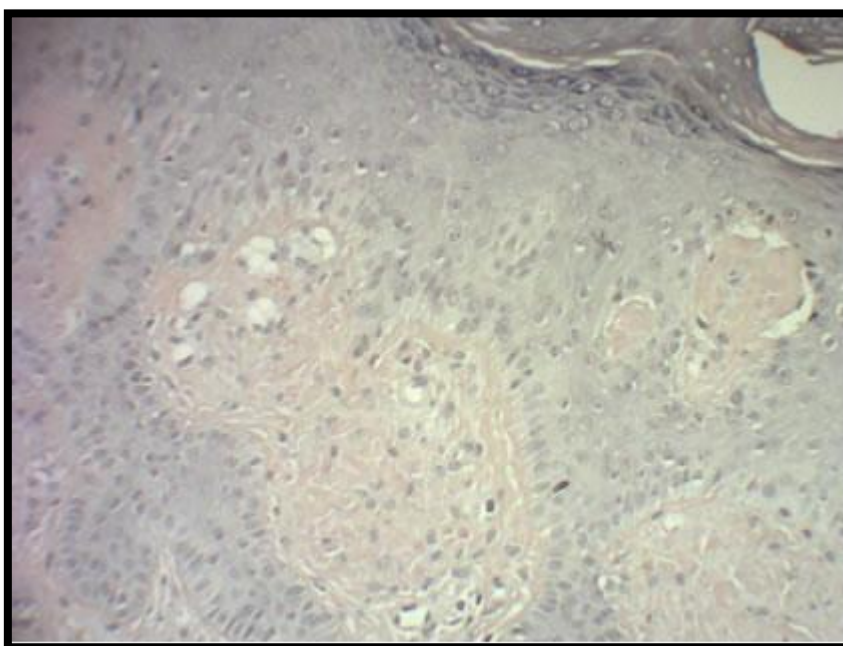
El liquen amiloideo es un tipo de amiloidosis cutánea primaria localizada, se caracteriza por el depósito de sustancia amiloide en la dermis papilar, sin compromiso extracutáneo, de causa desconocida <sup>1,2</sup>. Presenta cambios epidérmicos de liquen simple crónico y depósitos de amiloide en la dermis papilar, que derivan de péptidos tras la necrosis de los queratinocitos por traumatismos, como el grataje crónico <sup>3</sup>. Generalmente se presenta en adultos, con igual incidencia en ambos géneros, siendo más frecuente en ciertos grupos étnicos como asiáticos y sudamericanos <sup>4,5</sup>. Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas pruriginosas y persistentes, localizadas frecuentemente en miembros inferiores <sup>6</sup>. A nivel histológico, se observa material amorfo eosinofílico en la dermis, que se tiñe de color rojo anaranjado con tinción de rojo congo. Además se muestran birrefringencia bajo luz verde polarizada <sup>7</sup>. Esta patología debe diferenciarse de otras dermatosis pruriginosas, tales como: el liquen plano hipertrófico, liquen simple crónico, prurigo nodular, mucinosis papilar, el penfigoide nodular y la epidermólisis ampollosa pretibial pruriginosa, por lo que el estudio con biopsia es fundamental para establecer un diagnóstico certero <sup>8</sup>. El tratamiento es sintomático y orientado a romper el vicio rascado- liquenificación.

## CASO CLÍNICO

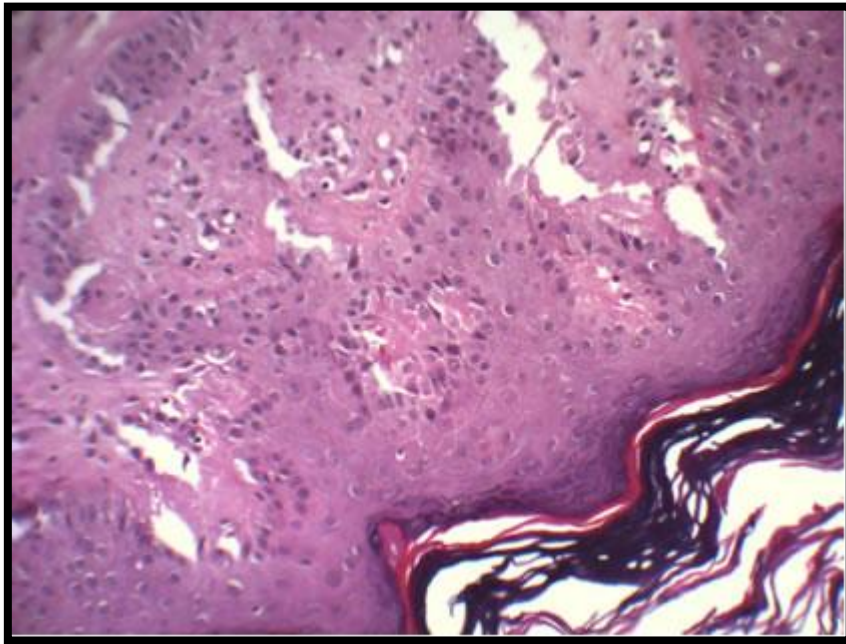
Se presenta el caso de una mujer de 50 años sin antecedentes mórbidos, que consulta por cuadro de dos años de evolución, caracterizado por erupción de múltiples pápulas puntiformes o de superficie plana en región pretibial bilateral, de 3 mm de diámetro, blanquecinas, pétreas, confluentes, no coalescentes (agminadas), formando placas de 5 a 15 cm, pruriginosas ([Fig 1](#)). Se diagnostica prurigo nodular tratándose con clobetasol crema 0,05% y antihistamínicos orales (hidroxicina y desloratadina). Por falta de respuesta al tratamiento, se decide realizar una biopsia, la que mostró presencia de glóbulos hialinos en la dermis papilar al H.E. y tinción rojo congo positiva, siendo compatible con liquen amiloideo ([Figs 2 y 3](#)). Se indica estudio complementario descartando amiloidosis sistémica, iniciándose tratamiento con lubricación, clobetasol crema 0,05%, antihistamínicos (desloratadina, hidroxicina) y prednisona 30 mg al día, en dosis decrecientes hasta la suspensión en dos meses. La paciente evoluciona con remisión del prurito y mejoría clínica del cuadro ([Fig 4](#)).



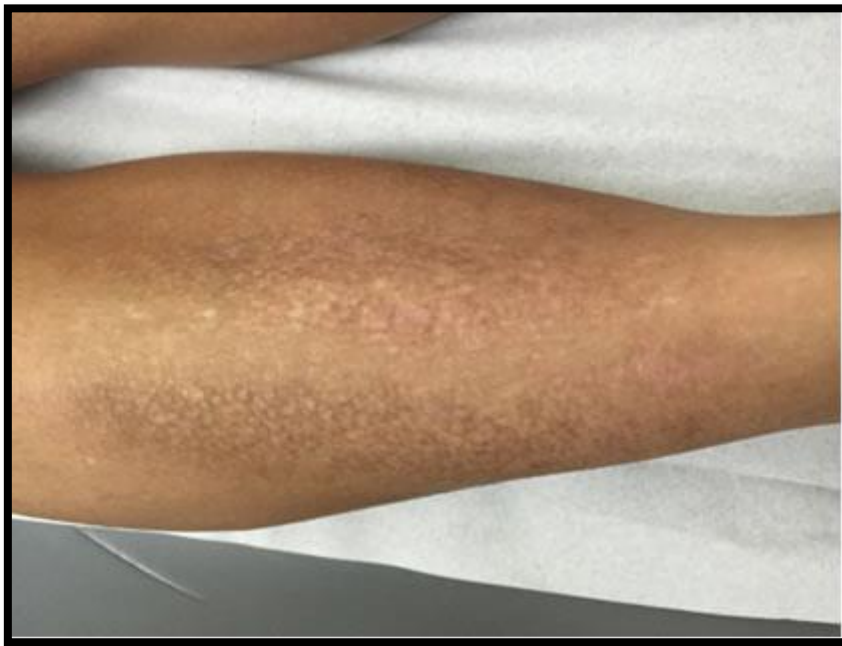
**Fig 1:** pierna derecha: múltiples pápulas puntiformes pruriginosas de 3 mm de diámetro, de color blanquecino y consistencia dura, confluentes no coalescentes.



**Fig 2:** tinción de rojo congo, con aumento 10X; se identifican depósitos que se tiñen color rojo-asalmonado en dermis papilar.



**Fig 3:** tinción H & E con aumento 10X; se identifica piel con hiperqueratosis, sin atipia de queratinocitos y presencia de glóbulos hialinos, en papilas dérmicas.



**Fig 4:** pierna derecha: respuesta al tratamiento. Lesiones más aplanadas.

## COMENTARIO

El liquen amiloideo es una enfermedad infrecuente, cuya etiopatogenia es incierta. En la literatura se exponen dos teorías para explicar su fisiopatología: la "teoría de la secreción", en la que la malformación de la lámina densa facilitaría la producción de amiloide y la "teoría fibrilar", en la que el amiloide se produciría tras la degeneración de los queratinocitos epidérmicos. En ambos casos, el grataje sería el factor desencadenante<sup>10</sup>. Esta patología no presenta un cuadro patognomónico. Clínicamente se puede manifestar por la presencia de pápulas lisas o hiperqueratósicas, de color piel

o hiperpigmentadas, muy pruriginosas, que pueden confluir en placas. Estas características pueden superponerse con otras dermatosis pruriginosas, haciéndose fundamental la realización de una biopsia para su diferenciación <sup>11</sup>.

Es importante tener presente que esta patología es benigna, con carácter crónico y recidivante. No existe un tratamiento curativo, por lo que el manejo debe enfocarse en disminuir el prurito, que sería el principal factor desencadenante. Para esto se pueden utilizar corticoides tópicos o intralesionales, dimetilsulfóxido oral y tópico, inhibidores de la calcineurina, retinoides orales, ciclofosfamida, dermoabrasión, láser Nd:YAG de doble frecuencia y nb-UVB <sup>12</sup>. Si bien el uso de corticoides tópicos es controversial, existen numerosos reportes de casos que apoyan su beneficio, tal como sucedió con nuestra paciente <sup>13</sup>.

## REFERENCIAS

1. Breathnach SM. Amyloid and amyloidosis. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18: 1-16.
2. Brownstein MH y Helwing EB. The cutaneous amyloidoses: I. localized forms. *Arch Dermatol* 1970; 102 (1): 8-19.
3. Weyers W, Weyers I, Bonczkowitz M, Díaz-Cascajo C y Schill WB. Lichen amyloidosis: A consequence of scratching. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37(6): 923-928.
4. Ollague W, Ollague J y Ferretti H. Epidemiology of primary cutaneous amyloidosis in South America. *Clin Derm* 1990; 8 (2): 25-29.
5. Tulip Tan. Epidemiology of primary cutaneous amyloidosis in Southeast Asia. *Clin Derm* 1990; 8 (2): 20-24.
6. Cather JC. Pruritic eruption on the anterior shins. *Proceedings ( Baylor University Medical Center )* 2006; 19 (4): 409-410.
7. Feito-Rodríguez M y García-Macarrón J. Amiloidosis cutánea primaria localizada nodular con patrón diseminado. *Actas Dermosifiliogr* 2008; 99: 648-652.
8. Steciuk A, Domp Martin A, Troussard X, Verneuil L, Macro M, Como F y Lerey D. Cutaneous amyloidosis and possible association with systemic amyloidosis. *Int J Dermatol* 2002; 41: 127-132.
9. Wong CK y Phil D. Cutaneous amyloidosis. *Int J Dermatol* 1987; 26: 273-277.
10. Horiguchi Y, Fine JD, Leigh IM, Yoshiki T, Ueda M y Imamura S. Lamina Densa Malformation Involved in Histogenesis of Primary Localized Cutaneous Amyloidosis. *J Invest Dermatol* 1992; 99 (1): 12-18.
11. Al Yahya RS. Treatment of primary cutaneous amyloidosis with laser: a review of the literature. *Lasers Med Sci* 2016; 31 (5): 1027-1035.
12. González JA, Rodríguez-Granados MT y Toribio J. Satisfactory Response to Narrowband UV-B Therapy in Generalized Lichen Amyloidosis. *Actas Dermosifiliogr* 2013; 104 (6): 527-529.

13. Larumbre A, Del Prado ME, Dachary MT, Ros C, Grasa MP y Carapeto FJ. Liquen amiloide con buena respuesta a córticoterapia tópica. Actas Dermosifiliogr 2003; 94 (6): 423-424.