

Reporte de caso

Liquen amiloide: éxito de tratamiento inicial. Reporte de caso.

Editor académico:

Dr. Jimmy Martin

Recibido: 09/04/24

Revisado: 17/05/24

Aceptado: 30/05/24

DOI:

<https://doi.org/10.61708/d2ph5h80>



Copyright: © 2023 por los autores. Presentado para su publicación en acceso abierto bajo los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Attribution (CC BY). El uso, distribución o reproducción en otros foros está permitida, siempre que se cite la publicación original en esta revista.

Gabriela Morales Chaucalá^{*}, Lisseth Rodríguez Ochoa¹, Antonella Alcívar Kuffó¹, Isabella Freitas²

¹ Servicio de Dermatología, Centro Médico CADEG, Rio de Janeiro, Brasil.

² Especialidad de Dermatología, Centro Médico CADEG, Río de Janeiro, Brasil.

Correspondencia:

Gabriela Morales Chaucalá *
dragabrielamoraes@hotmail.com

Rio de Janeiro, Brasil.

Centro Médico CADEG, R. Cap. Félix, 110 - Sobreloja 1 – Benfica.

Resumen

El liquen amiloide es la forma más común de amiloidosis cutánea localizada, una enfermedad de etiología desconocida. Se reporta el caso de un paciente con antecedente de dermatitis crónica localizada que posterior a la exploración física y estudio del tejido, se diagnostica como liquen amiloide. El objetivo de este reporte es resaltar la importancia de sospecha diagnóstica de la amiloidosis cutánea localizada en pacientes con dermatitis y prurito de larga evolución.

Palabras clave: Liquen amiloide, prurito, dermatitis crónica.

Abstract

Amyloid lichen is the most common form of localized cutaneous amyloidosis, a disease of unknown etiology. We report the case of a patient with a history of localized chronic dermatitis who, after physical examination and tissue study, was diagnosed with amyloid lichen. The objective of this report is to highlight the importance of suspected diagnosis of localized cutaneous amyloidosis in patients with long-standing dermatitis and pruritus.

Keywords: Amyloid lichen localized cutaneous amyloidosis, pruritus, chronic dermatitis.

Introducción

El liquen amiloide es la forma más común de amiloidosis cutánea localizada (ACLP), una enfermedad de etiología desconocida (1,2). Esta patología no pre-

senta un cuadro patognomónico las lesiones inician como pápulas normocrómicas, hiperocrómicas, eritematosas, queratósicas, que confluyen para formar placas infiltradas (3,4). Además de eso se acompaña de prurito de intensidad variable y son reincidentes, su afectación es simétrica y bilateral, generalmente en las superficies extensoras de los miembros inferiores (1-4). Estas características pueden superponerse con otras dermatosis pruriginosas, por ello la realización de una biopsia debe ser considerada para su diferenciación (5)- Es importante tener presente que esta patología es benigna, crónica y recidivante, no existe un tratamiento curativo, por lo que el manejo debe enfocarse en disminuir el prurito, que sería el primer síntoma en aparecer (6).

El objetivo de esta revisión es reportar un caso con diagnóstico definitivo de liquen amiloidótico sus características anatomopatológicas y manejo terapéutico, atendido en el servicio ambulatorio de dermatología del Centro Médico CADEG- Instituto de Dermatología en Rio de Janeiro Brasil.

Descripción del caso

Paciente masculino de 51 años, de nacionalidad brasileña, que refiere antecedentes de dermatitis y prurito crónico localizado en región pretibial anterior, de distribución bilateral, de 10 años de evolución en tratamiento con corticoide tópico (clobetasol 0,05% en crema) y queratolítico tópico (urea 10%), ambos con frecuencia no esclarecida; ya que este tratamiento era aplicado por el paciente cuando los síntomas se agudizaban y era concluido cuando los síntomas mejoraban; acude a servicio ambulatorio de dermatología por no presentar mejoría de las lesiones y prurito de intensidad moderada.

A la exploración física, se destacaba presencia de múltiples pápulas hiperqueratósicas y normocrómicas que confluyen formando placas, algunas con escoriaciones adyacentes, de aproximadamente 7 cm por 3 cm en área pretibial anterior izquierda (Figura 1a) y aproximadamente 4 cm por 2 cm en área pretibial derecha. (Figura 1b)

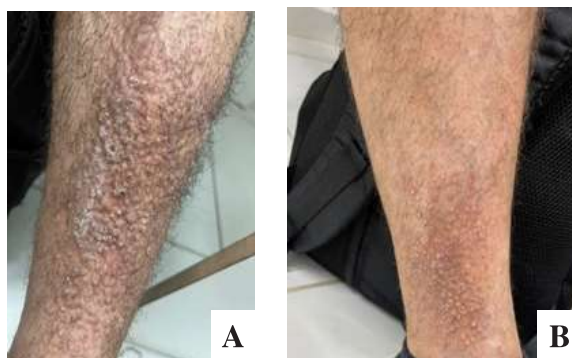


Figura. 1 Área pretibial anterior izquierda (a) y derecha (b) con pápulas hiperqueratósicas e normocrómicas que confluyen formando placas

Se indicó al paciente iniciar con antihistamínico vía oral, mantener queratolítico tópico y suspender uso de corticoide tópico previo a la realización de biopsia incisional para el estudio histopatológico. Posteriormente a que el paciente cumpliera una semana sin uso de corticoide, se realizó toma de muestra en región pretibial anterior izquierda, se modificó el tratamiento, indicándose el uso tópico de propionato de halobetasol 0,05% en crema una vez al día por la noche, manteniendo queratolítico tópico una vez al día después del baño diario y antihistamínico oral; solo en caso de prurito.

El paciente estuvo en tratamiento aproximadamente 3 meses hasta el reporte del estudio histopatológico. En su retorno a consulta, paciente manifestó mejoría del prurito y de las lesiones. Durante el examen físico, se observó presencia de placa eritematodescamativa de aproximadamente 5 cm por 3 cm con pocas pápulas normocrómicas en área pretibial anterior izquierdo (Figura 2a) y maculas eritematosas con pocas pápulas normocrómicas de aproximadamente 2 cm x 1 cm en área pretibial anterior derecha (Figura 2b)



Figura 2. a. Área pretibial anterior izquierda con pápulas hiperqueratósicas. **b.** lesiones dermatológicas normocrómicas que confluyen formando placas.

El estudio histopatológico con tinción de hematoxilina y eosina reportó: Epidermis con leve papilomatosis, hiperqueratosis, hipergranulosis y acantosis irregular. En la dermis papilar, se observó depósito de material eosinófilo amorfo con características de sustancia amiloide, obteniendo como diagnóstico liquen amiloide. Se dejó pautado tratamiento con tacrolimus 0,1% en pomada, una vez al día 3 veces en la semana alternando con propionato de halobetasol 0,05% crema, una vez al día 3 veces en la semana, además de urea al 20% crema, con frecuencia de una vez al día después del baño diario y antihistamínico oral solo en caso de prurito., indicando control en 2 meses.

Discusión del caso

Algunos desencadenantes son descritos, como agentes infecciosos: virus de Epstein Barr y hepatitis C, fricción en la piel y factores ambientales como la radiación ultravioleta. Además, esta variante puede tener asociación con algunas enfermedades como tiroiditis autoinmune, artritis reumatoide, dermatitis atópica, epidermólisis bullosa pruriginosa y neoplasia endocrina múltiple tipo 2A (1-4). Generalmente se presenta en adultos, con igual incidencia en ambos sexos, siendo más frecuente en individuos provenientes de Asia y Sudamérica (7,8).

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 (9).

El examen anatomopatológico del liquen amiloide revela características no específicas como acantosis e hiperqueratosis a nivel de epidermis. Los depósitos de sustancia amiloide predominan en la dermis papilar, pudiendo expandirse hasta las papilas y desplazar las crestas epidérmicas. La sustancia amiloide se puede observar en las tinciones con HE, pero existen tinciones

específicas que facilitan la visualización de esta como “rojo congo”, “rojo siriú” y “violeta de genciana” (3,6).

Vale la pena mencionar que esta enfermedad tiene diagnósticos diferenciales como: liquen simple crónico, neuralgia paréstica, liquen actínico, liquen plano hipertrófico y mucinoso papular, debido a que estas presentan lesiones similares asociadas a prurito, y comparten localización en regiones tibiales, su diferencia radica en la ausencia de depósitos amiloides en el estudio histopatológico (3.4).

Los sitios típicos de afectación son la parte superior de la espalda (región escapular) y las superficies extensoras de las extremidades. Las lesiones se localizan preferentemente en la región pretibial, siendo poco común la afectación generalizada. La amiloidosis macular suele ser pruriginosa, aunque no siempre. El liquen amiloide suele comenzar unilateralmente, pero puede progresar hasta llegar a una afectación simétrica. Los pacientes con liquen amiloide en región pretibial suelen reconocer el roce crónico del talón de la pierna contralateral. (Figura 3)



Figura 3. Pierna derecha: múltiples pápulas puntiformes pruriginosas de 3 mm de diámetro, hipocrómicas con bordes hiperocrómicos de consistencia dura, confluentes no coalescentes.

El diagnóstico se basa en la clínica y la confirmación mediante histopatología, clínicamente presenta pápulas normocrómicas y placas delgadas, onduladas e hiperpigmentadas en forma de cúpula. El examen histopatológico demuestra hiperqueratosis y acantosis epidérmica inespecífica. Se ha confirmado que los depósitos de amiloide distinguen la amiloidosis de otras enfermedades. Los objetivos del tratamiento son mejorar los síntomas asociados y la estética. Ningún tratamiento es consistentemente efectivo o curativo. Tratamiento oral, antihistamínico, en la experiencia clínica sugiere que las intervenciones para romper el ciclo del prurito pueden ser útiles. Tratamiento tópico basado en corticoesteroides una o dos veces al día. Para las placas gruesas de liquen amiloide, se pueden aplicar corticoesteroides tópicos bajo oclusión para aumentar la penetración del fármaco.

Si no hay mejoría después de un mes, se debe suspender el tratamiento con corticoesteroides tópicos. La atrofia de la piel es un posible efecto secundario del uso de corticosteroides tópicos. El tratamiento con inhibidor de la calcineurina (tacrolimus al 0,1%) dos veces al día durante dos meses se asoció con una mejoría del prurito y una reducción del espesor de la placa. Los agentes queratolíticos tópicos, como el ácido salicílico o la urea, son útiles para eliminar la descamación asociada. Se pueden utilizar corticoides intralesionales (10)

Son sugeridas otras terapias como humectantes cutáneos aplicados bajo oclusión, intervenciones físicas (por ejemplo, fototerapia, terapia con láser Nd:YAG de doble frecuencia, nb-UVB y dermoabrasión), medicamentos sistémicos, retinoides orales, ciclosporina, ciclofosfamida (11).

Conclusión

El liquen amiloide 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 epidérmico. 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. 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.

Contribución de los autores

Gabriela Morales, sumió papel central como líder del proyector. Fue la responsable de concebir, y organizar la distribución para la investigación, además de contribuir, junto a la Dra. Lisseth Rodríguez, a la creación del marco de trabajo del estudio.

Lisseth Rodríguez, contribuyó junto a la Dra. Gabriela Morales a la creación del marco teórico, y revisión bibliográfica.

Antonella Alcívar, aportó en la recopilación de los datos clínicos y con las imágenes del presente artículo, lo que permitió una comprensión más completa del caso presentado.

Isabella Freitas, aportó su experiencia en el campo de la dermatología clínica. Su principal tarea fue revisar y guiar en la redacción asegurando que se siguieran rigurosamente las pautas éticas y metodológicas.

Declaración ética

La información de este caso clínico ha sido presentada de forma anónima y que resguarda la identidad y confidencialidad de la información

Declaración de disponibilidad de datos

Los datos que respaldan las conclusiones de este estudio están disponibles previa solicitud razonable al autor correspondiente. Los datos no están a disposición del público debido a restricciones éticas o de privacidad.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Financiamiento

Los autores declaran no recibir un financiamiento específico para la realización del presente estudio.

ORCID

Gabriela Morales Chaucalá: <https://orcid.org/0000-0001-6606-5219>

Lisbeth Rodríguez Ochoa: <https://orcid.org/0009-0007-2855-9833>

Antonella Alcívar Kuffó: <https://orcid.org/0009-0005-3067-4908>

Referencias

1. Rubem David Azulay , David Rubem Azulay , Luna Azulay- Abulafia. Doenças metabólicas e histiocíticas de interesse dermatológico Amiloidoses. En Dr. A. Azulay Dermatologia. 5 ta Edicion. RIO DE JANEIRO: GUANABARA KOOGAN; 2008.
2. Sampaio , Rivitti EA. Manuel de dermatologia Clinica. En Manuel de dermatologia Clinica. 3ra Edicion. São Paulo: Artes Medicas Ltda; 2008.
3. Bolgogna JL JJRR. Dermatologia, 2 da Edicion. Amiloidoses. 2010.
4. Belda Junior W DCNCP. Tratado de Dermatologia. 3 ra Edicion Volumen 2 São Paulo: Atheneu; 2018.
5. RS AY. Treatment of primary cutaneous amyloidosis with laser: a review of the literature. Lasers Med Sci S. 2016;; p. 1027-1035.
6. González JA RGMtJ. Satisfactory Response to Narrowband UV-B Therapy in Generalized Lichen Amyloidosis. Actas Dermosifiliogr. 2013;; p. 527-529.
7. Ollague W OJyFH. Epidemiology of primary cutaneous amyloidoses in South America. Clin Derm. 1990;; p. 25-29.
8. Tan. T. Epidemiology of primary cutaneous amyloidoses in Southeast Asia. Clin Derm. 1990;; p. 20-24.
9. Horiguchi Y FJLIYTUMyIS. Lamina Densa Malformation Involved in Histogenesis of Primary Localized Cutaneous Amyloidosis. J Invest Dermatol. 1992; p. 12-18.