

Pápulas pruriginosas en piernas

David A. De Luca, Paula A. Enz y Ricardo L. Galimberti

CASO CLÍNICO

Se presenta una paciente de 47 años, de sexo femenino, con antecedentes de obesidad y oligomenorrea. Concurrió a la consulta por una dermatosis pruriginosa en miembros inferiores. No recibía tratamiento por su patología al momento de la consulta.

Al examen físico presentaba pápulas poligonales, eritematovioláceas, hiperqueratóticas y brillantes que confluían formando placas extensas, algunas cubiertas por costras, intensamente pruriginosas, en la región pretibial (Fig. 1) y la pantorrilla (Fig. 2) de ambas piernas, de un año de evolución. El resto del tegumento y de las mucosas no presentaba particularidades.

En el laboratorio presentaba hemograma, hepatograma, funciones renal y tiroidea normales. En el proteinograma se observó leve aumento de las gammaglobulinas: 1.7 g/l policlonal.

Se efectuó una biopsia de piel para estudio histopatológico que demostró acantosis irregular, hiperqueratosis y glóbulos amorfos eosinofílicos a nivel de la dermis papilar que, con las tinciones PAS (ácido peryódico de Schiff) y Rojo Congo, fueron positivas. Dichas tinciones evidenciaron el depósito de material amiloide.

Con la clínica y la histopatología se confirma el diagnóstico de *amiloidosis liquenoide* o *liquen amiloide cutáneo* (LAC).

Se indicó tratamiento con clobetasol 0.05% crema y anti-histamínicos sedativos vía oral sin buenos resultados. Por dicho motivo, se indicó fototerapia con luz ultravioleta B de banda angosta (Narrow Band UVB 311 nm); realizó 20 sesiones con una dosis total 17.3 J/cm². Al finalizar el tratamiento, la paciente presentó mejoría del 50% de las lesiones cutáneas con involución total del prurito que era su mayor queja sintomática.

Luego de 1 año de realizada la fototerapia, la paciente permaneció estable con mínimo prurito.

COMENTARIOS

El LAC es un tipo de amiloidosis localizada exclusivamente cutánea, que se caracteriza por la presencia de pápulas intensamente pruriginosas.¹

La etiología de LAC es desconocida; sin embargo, es el resultado final de la evolución de una amiloidosis maculosa. Existen dos variantes clínicas de las amiloidosis cutáneas primarias localizadas: la amiloidosis maculosa y LAC. Ambas surgen como un proceso gradual, en el que el rascado provoca inicialmente una amiloidosis maculosa y su persistencia da lugar a la aparición de la pápula liquenificada que es el marcador del LAC.² Ambos procesos pueden coexistir en un mismo paciente (forma bifásica) por lo que se consideran variantes de un solo proceso patológico.

Figura 1. Pápulas eritematosas aisladas y confluyentes formando placas.



Figura 2. Pápulas eritematosas liquenoides típicas en la pantorrilla.



Afecta a adultos entre la quinta y sexta década de la vida.¹ Se observa predominantemente en personas de origen oriental, asociado al uso de cepillos con fibra de nailon durante el baño y sobre todo para el rascado.^{3,4} Presenta variación estacional, pero es más frecuente durante los inviernos secos.

En el LAC es característica la presencia de pápulas eritematoparduzcas, hiperqueratóticas, intensamente pruriginosas, que pueden estar excoriadas y cubiertas por costras serohemáticas. Ocasionalmente, las pápulas tienden a confluír formando placas.^{1,5} Las pápulas suelen distribuirse en forma simétrica, en área pretibial y ocasionalmente se extienden a pantorrillas, tobillos, dorso de pie o muslos.

El LAC evoluciona en forma crónica por años. Histológicamente muestra una epidermis con hiperplasia e hiperqueratosis ortoqueratótica. En la dermis, se encuentran depósitos de amiloide limitados a la parte superior de la dermis en forma homogénea, dando aspecto globular (cuerpos amiloides).⁶

El amiloide depositado en la dermis sería producto de la queratina desnaturalizada por el daño epidérmico y apoptosis queratinocítica por el rascado cutáneo.³ Este amiloide puede hacerse evidente con técnicas como PAS, Rojo Congo, Tioflavín T y Violeta cristal. En el caso de la tinción con Rojo Congo, se observa refringencia bajo microscopio de luz polarizada, dando coloración verdosa.¹

El liquen amiloide debe diferenciarse del liquen plano hipertrófico y del liquen simple crónico ya que comparten el prurito; sin embargo, a nivel histopatológico son dife-

rentes. Otros diagnósticos diferenciales incluyen el prurigo nodular, la mucinosis papular, el penfigoide ampollar variedad nodular y la epidermolisis ampollar pretibial pruriginosa. En todos estos casos, es necesario el estudio histopatológico para poder establecer el diagnóstico de certeza.² Existen factores genéticos en LAC por lo que no es infrecuente la aparición de esta patología en otros miembros familiares. Además esta enfermedad puede asociarse a esclerosis sistémica, cirrosis biliar primaria, lupus eritematoso sistémico, paquioniquia congénita y la neoplasia endocrina múltiple de tipo 2.⁴

El tratamiento consiste en evitar el rascado a fin de disminuir la formación de nuevas lesiones. Para ello, los antihistamínicos sedativos son ideales para disminuir el prurito. Otras opciones consisten en el uso de glucocorticoides tópicos de mediana y alta potencia o inhibidores de la calcineurina, como el tacrolimus 0.1% en ungüento.⁷

La fototerapia UVB de banda angosta es eficaz en el tratamiento de LAC, debido a que disminuye el prurito y puede lograr la involución completa de las lesiones, especialmente en zonas del cuerpo con menor temperatura.⁸

Se han informado casos en los que el acitretín en dosis de 30 mg diarios durante al menos 3 meses resultó eficaz para disminuir el prurito y lograr involución parcial de las lesiones de LAC.⁹

Otras terapéuticas que fueron comunicadas para el tratamiento son el baño PUVA asociado a acitretín¹⁰ y algunos tipos de láseres como el Q-switched o Nd:YAG.¹¹

REFERENCIAS

1. Lagorio L, Castellano I, Kien MC, et al. Liquen amiloide. *Dermatol Argent*. 2003;9(1):40-2.
2. Requena L. Liquen amiloide. En: Herrera Ceballos E, Moreno Carazo, et al. *Dermatopatología: correlación anatomopatológica*. Barcelona: Área Científica Menarini; 2007. Cap. 80.
3. Breathnach SM. Amiloidosis de la piel. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, et al. *Fitzpatrick dermatología en medicina general*. 6ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2005. Cap. 148.
4. Salim T, Shenoi SD, Balachandran C, Mehta VR. Lichen amyloidosis: a study of clinical, histopathologic and immunofluorescence findings in 30 cases. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2005;71(3):166-9.
5. Cabrera HN, Gatti CF. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. En: *Dermatología de Gatti-Cardama*. Buenos Aires: El Ateneo; 2003. Cap. 35.
6. McKee PH. Pathology of the skin with clinical correlations. 2ª ed. Barcelona: Mosby-Wolfe; 1996. 7.14-7.15
7. Castanedo-Cazares JP, Lepe V, Moncada B. Lichen amyloidosis improved by 0.1% topical tacrolimus. *Dermatology*. 2002;205(4):420-1.
8. Parsi K, Kossard S. Thermoinsensitive lichen amyloidosis. *Int J Dermatol*. 2004;43(12):925-8.
9. Choi JY, Sippe J, Lee S. Acitretin for lichen amyloidosis. *Australas J Dermatol*. 2008; 49(2):109-13.
10. J. Grimmer T, Weiss L, Weber D, et al. Successful treatment of lichen amyloidosis with combined bath PUVA photochemotherapy and oral acitretin. *Clin Exp Dermatol*. 2007;32(1):39-42.
11. Ostovari N, Mohtasham N, Oadras MS, et al. 532-nm and 1064-nm Q-switched Nd:YAG laser therapy for reduction of pigmentation in macular amyloidosis patches. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008;22(4):442-6.