

Quiz / Liquen Amilinoide

Quiz / Amilinoide Lichen

Karla Soledad Cisneros Navarro,¹ Hari Teresa Martínez Rivas,¹ Gerardo Torres Barragán,²
Sonia Toussaint Caire³ y María Elisa Vega Memije³

¹ Diplomado en Introducción a la Dermatopatología.

² Residente de primer año del Servicio de Dermatología.

³ Adscritas al Servicio de Dermatopatología.

Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México.

Revisión

La amiloidosis primaria cutánea se caracteriza por el depósito de amiloide en la piel aparentemente normal, sin depósito en otros órganos. Las variantes incluyen amiloidosis macular, amiloidosis papular, liquen amiloide, amiloidosis bifásica y amiloidosis nodular. La etiología del liquen amiloide es desconocida, pero se asocia con rascado crónico. El depósito de amiloide a nivel de la dermis superficial permite suponer la hipótesis de que el daño crónico de la epidermis conlleva a necrosis individual de queratinocitos, caída de éstos a la dermis papilar y posterior conversión de los queratinocitos necróticos en amiloide en este sitio.¹⁻⁴

Clínicamente, el liquen amiloide se caracteriza por una erupción de pápulas pruriginosas y persistentes, que se localizan en zonas fácilmente accesibles para el rascado crónico, donde la piel de la región pretibial es el sitio más frecuente. Se han descrito ejemplos de liquen amiloide en la superficie extensora de los muslos, los antebrazos y en la parte alta de los brazos. Se ha reportado un liquen amiloide que afectó exclusivamente el pabellón auricular, y también existen formas con daño sólo de las regiones sacra y anal. Cada lesión considerada de forma individual es una pápula hemisférica o de superficie plana, con frecuencia hiperpigmentada y de superficie ligeramente escamosa. Estas pápulas pueden agruparse y confluír en gruesas placas, muy pruriginosas y que provocan rascado, lo que perpetúa el proceso. El liquen amiloide se presenta en adultos, con igual incidencia en ambos sexos y persiste durante años con prurito intenso localizado en la región afectada. Inicialmente el proceso puede ser unilateral, pero a la larga las lesiones muestran una distribución bilateral y más o menos simétrica. El liquen amiloide es más frecuente en determinados grupos étnicos, especialmente en individuos orientales y sudamericanos. Hay reportes de casos de liquen asociado con paquioniquia congénita,

disqueratosis congénita, queratoderma palmo-plantar, síndrome de neoplasias endocrinas múltiples, esclerodermia, lupus eritematoso, dermatomiositis y cirrosis biliar primaria e infecciones por virus de Epstein-Barr y VIH, sin embargo sólo son casos aislados, por lo que se cree que se trata de personas con tendencia al rascado crónico.⁵⁻⁷

Por histopatología el liquen amiloide presenta cambios epidérmicos consistentes con acantosis marcada, hipergranulosis e hiperqueratosis, así como degeneración hidrópica de la capa basal, formación de cuerpos citoides y satelitosis de los queratinocitos necróticos. Lo más destacado del cuadro histológico es el depósito focal de pequeñas cantidades de amiloide, de apariencia facetada y globular acompañada por caída de pigmento melánico e infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular en la dermis superficial. El depósito de amiloide puede ser tan sutil que llega a pasar inadvertido, por lo que con frecuencia se requiere el uso de tinciones especiales. Las tinciones especiales que se utilizan en la práctica diaria de la dermatopatología para evidenciar el amiloide son el rojo congo y el cristal violeta.⁸⁻¹⁰

El liquen amiloide debe diferenciarse del liquen plano hipertrófico, en el cual suelen existir las típicas pápulas poligonales violáceas y de superficie brillante en otras áreas corporales. El estudio histopatológico de una pápula de liquen plano hipertrófico muestra una hiperplasia epidérmica irregular y no se observan depósitos de amiloide en la dermis papilar. El liquen simple crónico y el liquen amiloide son dos procesos relacionados por etiopatogenia, y por ello comparten muchas características clínicas e histopatológicas. Sin embargo, aunque en los estudios histopatológicos de liquen amiloide es frecuente observar hallazgos de liquen simple crónico, en los estudios del liquen simple crónico puro no se observan depósitos de sustancia amiloide en la dermis papilar. Otros procesos que pueden plantear también un diagnóstico

diferencial son el prurigo nodular, que no es más que la forma más exagerada del liquen simple crónico, la mucinosis papular, el penfigoide nodular y la epidermolisis ampollosa pretibial pruriginosa. En todos estos casos no hay depósito de material amiloide globular, por lo que es necesario el estudio histopatológico para poder establecer un diagnóstico seguro.¹¹

El objetivo del tratamiento del liquen amiloide es aliviar los síntomas, pero generalmente no consigue eliminar los depósitos de sustancia amiloide de la dermis papilar. Es fundamental convencer al paciente de que evite el rascado, porque en caso contrario es imposible romper el círculo vicioso de rascado-liquenificación-depósito de sustancia amiloide. Los corticoides tópicos potentes, especialmente con oclusión, son muy útiles para aliviar la sintomatología y aplanar las lesiones. También han demostrado ser eficaces las soluciones de dimetil sulfoxido, aunque los beneficios son más pasajeros que los de los corticoides. Algunos pacientes han mostrado una respuesta favorable con PUVA o radiación ultravioleta B. Finalmente, el acitretin por vía oral es eficaz porque disminuye el prurito y aplanar las lesiones.^{12,13}

BIBLIOGRAFÍA

1. Salim T, Lichen amyloidosis: a study clinical histopathologic and immunofluorescence findings in 30 cases, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2005; 51(3):166-9.
2. Bologna JL, *Dermatología*, vol. 1, 3ª ed, Nueva York, Elsevier Saunders, 2012.
3. Maddison B, Unexpected diminished innervation of epidermis and dermoepidermal junction in lichen amyloidosis, *Br J Dermatol* 2008; 159:403-6.
4. Sasai Y, Histochemical study of amyloid substance in lichen amyloidosis, *Tohoku J Exp Med* 1967; 93:71-7.
5. Requena L, Liquen amiloide. En Herrera Ceballos E et al, *Dermatología: correlación clínico-patológica*, Barcelona, Grupo Menardini, 2010.
6. Chuang YY, Characteristic dermoscopic features of primary cutaneous amyloidosis: a study of 35 cases, *Br J Dermatol* 2012; 167(3):548-54.
7. Sacconi E, Lichen amyloidosis, *G Ital Dermatol Venereol* 2009; 144(1): 101-2.
8. Barnhill RL, *Dermatopathology*, 3ª ed, México, McGraw-Hill, 2010, pp. 326-9.
9. Weedon D, *Skin pathology*, 3ª ed, Londres, Churchill Livingstone, 2010.
10. Calonje E et al, *Mckee pathology of the skin*, 4ª ed, Nueva York, Elsevier Saunders, 2012.
11. Arenas R, *Dermatología*, 5ª ed, México, McGraw-Hill Interamericana, 2013.
12. Chen Q, Epidermolysis bullosa pruriginosa: a case with a novel mutation and co-existent lichen amyloidosis, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2015; 81(1):40-2.
13. Martí N, Liquen amiloide en las piernas, *Piel* 2010; 25(9):498-500.
14. Carlesimo M, A case of lichen amyloidosis treated with acitretin, *Clin Ter* 2011; 162(2):59-61.

Allergan	Armonización facial	290
CDM Labs	Genovan, Pilopectan, Genosun, Fluidbase, Genomask, Genocure, Genocután	x, 3ª de forros
Cesaretti PHARMA	Cellenergy Texture Gel / Cellerenergy Luminous Gel	ii
Cesaretti PHARMA	G. Derm Factor Suero	iv
ISDIN	Nutratpioc® Pro-AMP	2ª de forros
Italmex Pharma	Perspirex	iii
Italmex Pharma	Umbrella	v
La Roche-Posay	Lipikar Baume AP+	4ª de forros
La Roche-Posay	Premio Nacional para Autores de Artículos de Revisión en Dermatología	viii
Obagi Medical / Adisat	Kit Obagi-C® RX	vi
Pierre Fabre Dermatologie	YsthéAl Intense, concentrado antiarrugas/renovador de piel	Gatefold
Skin Ceuticals	Reveratrol B E / C E Ferulic®	i
Vichy Laboratoires	Mineral 89	vii
XVIII Congreso Mexicano de Dermatología		ix