

## 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, hiperqueratósicas y brillantes que conflúan 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/cm<sup>2</sup>. 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.<sup>1</sup>

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.<sup>2</sup> 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.<sup>1</sup> 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.<sup>3,4</sup> 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.<sup>1,5</sup> 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).<sup>6</sup>

El amiloide depositado en la dermis sería producto de la queratina desnaturalizada por el daño epidérmico y apoptosis queratinocítica por el rascado cutáneo.<sup>3</sup> 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.<sup>1</sup>

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.<sup>2</sup> 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.<sup>4</sup>

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.<sup>7</sup>

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.<sup>8</sup>

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.<sup>9</sup>

Otras terapéuticas que fueron comunicadas para el tratamiento son el baño PUVA asociado a acitretín<sup>10</sup> y algunos tipos de láseres como el Q-switched o Nd:YAG.<sup>11</sup>

## 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.