

FORMAS POCO FRECUENTES DE AMILOIDOSIS CUTANEA *

*Dr. J. Di Prisco***

*Dra. I. Campo****

*Dr. LGómez C *****

La amiloidosis cutánea puede ser dividida en dos grandes formas amiloidosis cutánea aislada de tipo Gutman (1) y amiloidosis sistematizada tipo Lubarsh-Pick (1).

La primera forma, amiloidosis cutánea aislada, fue reconocida inicialmente por Königstein (1) en 1921, pero fue bien descrita por Gutman (1) entre 1923-28 bajo el nombre de "Amiloidosis cutis nodularis et disseminata". Más tarde fue ampliamente estudiada por Freudenthal (1) en 1926-30, quien adopta el término de "Liquen amiloide" (Lichen amyloidosus). Esta forma aparece generalmente después de los cuarenta años en sujetos aparentemente en buena salud y es precedida de prurito localizado. Tiene manifestaciones estrictamente cutáneas y es de carácter benigno en oposición a la forma sistematizada y generalizada. Se presenta bajo diversos aspectos clínicos, siendo los más comunes la pápulo-nodular y la moniliforme. La primera es la más frecuente, fue descrita por Gutman y Freudenthal (1). Está constituida por pápulas pequeñas, hemisféricas a veces cónicas, de color rosa pálido o pardo oscuro o del mismo color de la piel. El tamaño es el de una cabeza de alfiler o el de una arveja pequeña y la consistencia dura, firme, de superficie verrugosa o lisa, muy pruriginosa. Se agrupa en placas con hiperpigmentación en la piel entre las pápulas. La localización es simétrica y con frecuencia asienta en la cara anteroexterna de las piernas, en dorso de manos, antebrazos, extendiéndose excepcionalmente, según Freudenthal (1), a labios y región anal.

El tipo moniliforme descrito por Peyrassu (1), (3) en 1947, se caracteriza por pápulas pardas muy pequeñas, de un milímetro de diámetro, iguales entre sí, y que se agrupan en trabéculas lineales finas.

* Trabajo realizado en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario. Caracas.
** Profesor Titular de la Cátedra de Dermatología.
*** Profesor Agregado de la Cátedra de Dermatología.
**** Instructor de la Cátedra de Dermatología.

Estas trabéculas o dispositivos lineales, separadas por piel sana se sitúan paralelamente y siguen una dirección oblicua a lo largo del eje del miembro, formando placas de tipo variable.

Además de estos dos tipos se han descrito otros menos frecuentes y formas atípicas. Entre estas últimas se conocen las siguientes: (1) forma de pápulas transparentes, simulando vesículas y semejantes a pseudo milium coloide; ampollas descritas por Marchionini; placas infiltradas >obre la arcada ciliar (Madras) ; sobre los párpados (Fuchs) ; lesiones tuberosas de la cara simulando lepra leonina (Midana) ; placas xantomatosas de la cara (Siegel).

Palitz y Peck, en 1952 (2) describieron en dos pacientes de Puerto hico, mujeres ambas, muchas pigmentadas, sin infiltración, acompañadas de prurito, más o menos limitadas, del color marrón y localizadas en miembros. El examen histológico reveló depósitos de amiloide. Es a esta forma que podemos referir nuestros casos, aun cuando, como veremos, hay ciertos matices que los diferencian.

Borda (3) describe dos casos de amiloidosis vitiligoide en las piernas de dos mujeres. Los elementos histológicos confirman en 1961 el diagnóstico de amiloidosis.

La forma sistematizada fue aislada por Lubarsh en 1929 y estudiada luego por Pick en 1931. Se diferencia de la enfermedad amiloidea generalizada en que ésta compromete la vísceras (hígado, riñón, suprarrenales, bazo) que se encuentran infiltradas de sustancia amiloide. La piel está respetada. En cambio, en la forma sistematizada de Lubarsh y Pick la piel está efectada en un 20 por ciento de los casos y las vísceras están respetadas. Los músculos estriados, incluyendo al miocardio, están afectados y la enfermedad es grave, con evolución hacia la muerte. Es polimorfa en su sintomatología y puede cursar con un síndrome digestivo (disfagia, cuadro ulceroso o neoplásico gástrico), síndrome faríngeo-laríngeo, compromiso muscular, polineuritis, etc. Desde el punto de vista cutáneo, se observan petequias diseminadas, manchas equimóticas sin alteración hemorrágica. Estos síntomas se han incriminado a una infiltración amiloidea de las paredes de los vasos. Además de estas manifestaciones cutáneas se observan dos tipos de lesiones cutáneas que permiten separarlas bien: el eruptivo, constituido por pápulas planas, hemisféricas, como cabezas de alfiler o como una lenteja decolor rosado, nacarado o de aspecto céreo. Por confluencia estas pápulas pueden formar pequeñas placas levantadas, duras y brillantes. La otra forma, la infiltrante, da a la pie; un aspecto céreo o porcelánico, de consistencia dura, esclerodermiforme, de color amarillento, aisladas o confluentes. Una de las manifestaciones más características de este tipo es la macroglosia, engrosamiento de la lengua, que a veces se hace mons-

truesa, con salivación incesante, superficie irregular, con nódulos, fisuras, surcos, tumores, etc. En los labios se pueden encontrar pápulas, nódulos o ulceraciones. Puede coexistir con mieloma múltiple o con periarteritis nudosa y es mortal en dos a tres años. La amiloidosis cutánea se ha descrito con carácter familiar (4).

Dos teorías opuestas tratan de explicar el proceso. La primera, que atribuye la amiloidosis a una degeneración local celular o tisular. Esta teoría estaría acorde con las formas clínicas localizadas de Gutman. Esta degeneración del tejido conjuntivo se asemejaría a la degeneración hialina y coloide. La segunda teoría hace de la amiloidosis el resultado de un trastorno general que lleva a un desequilibrio sero-hemo-globulínico del plasma y que explicaría la amiloidosis generalizada y sistematizada. En un intento de reunir las diferentes formas de amiloidosis en una sola entidad, la forma cutánea asilada, podría resultar de una perturbación local del equilibrio de las sero-globulinas y las formas sistematizadas, resultado, al menos en parte, de un trastorno metabólico del tejido intersitial dérmico. La teoría anafiláctica de Loeschke se aplicaría a todas las formas de amiloidosis.

RELACION DE CASOS

CASO N° 1. C. R., de sexo femenino, 27 años de edad, natural de San Casimiro, Edo. Aragua. Desde hace tres años viene presentando molestias de la piel con empeoramiento reciente. La afección está localizada en cara externa de brazos, hombros, antebrazos, pecho en su parte superior, donde la piel es seca con sensación de ardor y donde se observa una pigmentación que da la impresión de acentuación de las líneas de



Foto N° 1

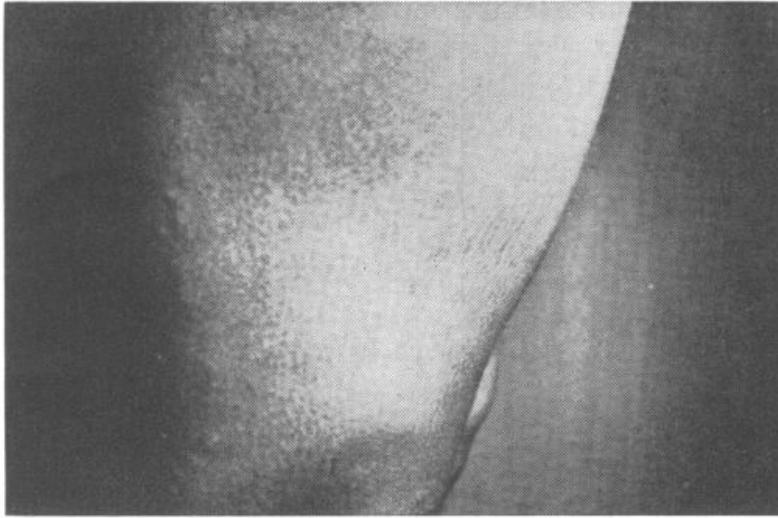


Foto N° 2

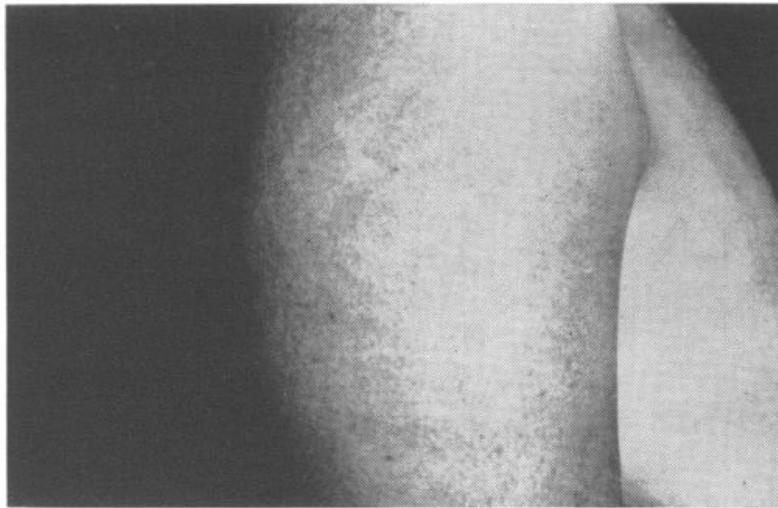


Foto N° 3

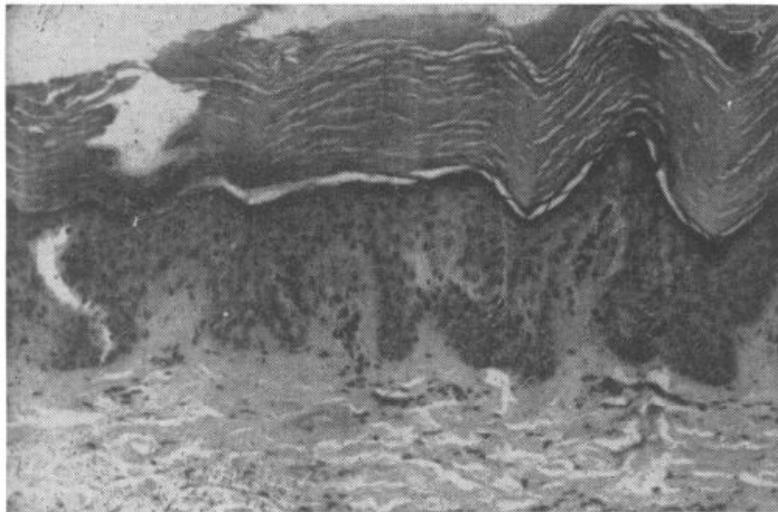


Foto N° 4

la piel, pero sin aspereza, descamación o pápula. Clínicamente se puede pensar en una forma de Ictiosis. La biopsia muestra substancia amiloide, que toma el Rojo Congo en el dermo subpapilar.

CASO N° 2. A. B., de 33 años, natural de San Casimiro, Edo. Aragua, sexo femenino, que presenta en piernas erupción de elementos papulosos separados uno de otro, especialmente localizados en muslos. En piernas pápulas mucho más pequeñas, moniliformes y zonas de pigmen-



Foto N° 1

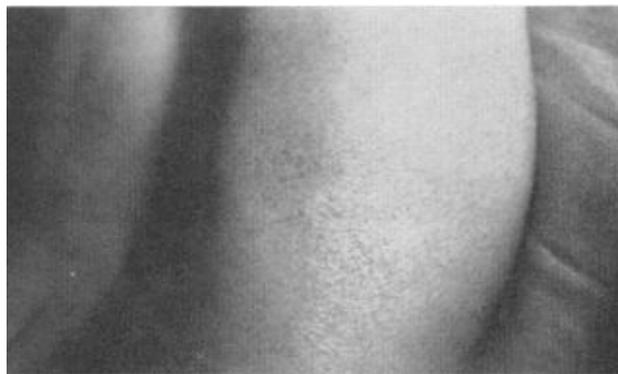


Foto N° 2

tación sin relieve papuloso, también de localización en piernas. En cara, cuello y nuca prurito y tendencia a liquenificación y descamación.

Biopsia tomada en piernas y en cara muestran en el primer sitio substancia amiloide, tanto al Rojo Congo como el verde metilo. En cambio, en la cara no encontramos sospechas de amiloide.

CASO N° 3. Y. R. Z., sexo femenino, de 35 años, natural de Caracas. Presenta en las piernas zonas fuertemente pigmentadas en cuyo centro se observan pápulas pequeñas, de tipo verrugoso dando a la placa un aspecto liquenificado. En muslos hay pápulas aisladas y en la nuca una



Foto N° 1



Foto N° 2

placa rugosa con pápulas confluentes del mismo color de la piel. La biopsia muestra colágeno modificado formando masas amorfas, homogéneas que toman el Rojo Congo.

CASO N° 4. A. de C., de 40 años, de Villa de Cura, Edo. Aragua. Sexo femenino. Presenta manchas hipercrómicas de tipo reticular en espalda, brazos, nuca, muslos, región genital, sobre todo genitocrural ; las manchas son la confluencia de elementos puntiformes dando la im-



Foto N° 1



Foto N° 2



Foto N° 3



Foto N° 4

presión de ser foliculares. En algunos sitios hay francas pápulas pruriginosas. La paciente sufrió de úlcera varicosa. Al examen histológico se observa substancia amorfa que toma el Rojo Congo.

CASO N° 5. A. M. de C., de Trujillo, sexo femenino, de 60 años de edad. Desde hace ocho años presenta en ambas piernas y en forma simétrica un aspecto abigarrado de la piel, dado por la confluencia de diversos elementos : pápulas aisladas, córneas, pruriginosas y excoriadas algunas, pigmentación difusa sin infiltración, manchas hipocrómicas de tipo lenticular, algunas francamente cicatriciales. Todos estos elementos están irregularmente distribuidos en zonas perfectamente bien limitadas



Foto N° 2

y pruriginosas en cara anteroexterna de ambas piernas. No hay modificaciones en el resto de la piel. Acusa, además, un edema doloroso del cuello del pie izquierdo. Sobre las rodillas se aprecia una zona eritematosa de reciente data, pues no tiene más de un año, sin pigmentación, pero con un ligero aspecto atrófico.

La biopsia muestra una imagen de amiloidosis cutánea con acentuada afinidad por el Rojo Congo.

CASO N° 6. A. A., de 33 años, de Trujillo, de sexo femenino. Desde hace tres años viene notando una modificación de color en la piel de hombros, brazos, antebrazos, piernas donde predomina una pigmenta

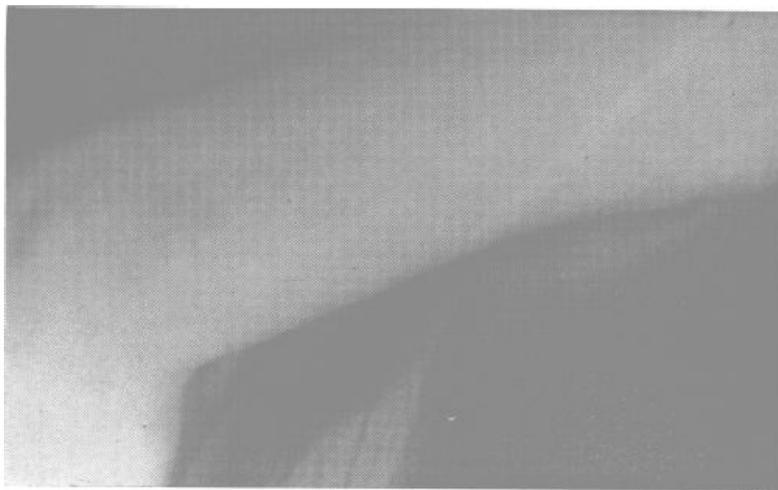


Foto N° 1



Foto N° 2

ción de tipo reticular sin infiltración papulosa alguna. Discreto prurito. En cara anteroexterna de muslos y en piernas hay elementos lenticulares hipocrómicos de aspecto cicatricial. El examen histológico muestra infiltración amiloidea en la zona pigmentada. Se tomó biopsia de los elementos leucodérmicos y en ellos no se pudo precisar la sustancia amiloidea.

CASO N° 7. J. A., de 48 años, de Caracas, sexo femenino. Desde hace un año viene notando una modificación cutánea constituida por pigmentación difusa, intensa, de tipo reticulada en brazos, antebrazos y espalda. No hay infiltración papulosa. Sólo acusa prurito cuando recibe sol. Al examen histiológico se encontró franca infiltración amiloidea.



Foto N° 1



Foto N° 2



Foto N° 3

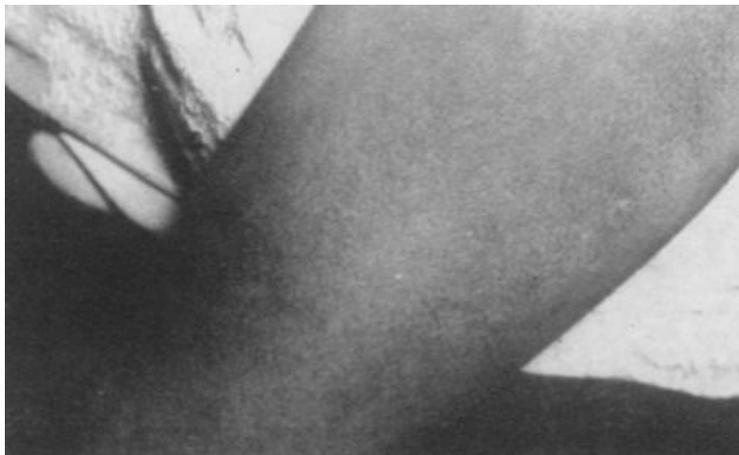


Foto N° 4

CASO N° 8. D. M. Unico caso de sexo masculino, de 43 años, de Ocumare del Tuy. Consulta por verdaderos nódulos localizados en los miembros inferiores, desde la cintura pelviana hasta los maléolos. De color amarillento, de variable tamaño, duros, dan la impresión de acúmulo de substancia extraña. Algunos nódulos están reblandecidos y son de color rojo vinoso que recuerda la sangre. Algunos nódulos se encuentran ulcerados. Vemos cicatrices que el paciente señala como reparación de antiguos nódulos reblandecidos, ulcerados y reparados. El examen histológico realizado a estos nódulos resultó un poco desconcertante. Solicitamos la colaboración del doctor W. Lever, quien opinó que en definitiva se trataba de amiloidosis. No toma el Rojo Congo pero sí el Violeta de metilo. Se observó un importante infiltrado plasmocitario, lo que hizo suponer la posibilidad de un mieloma que no fue confirmado.

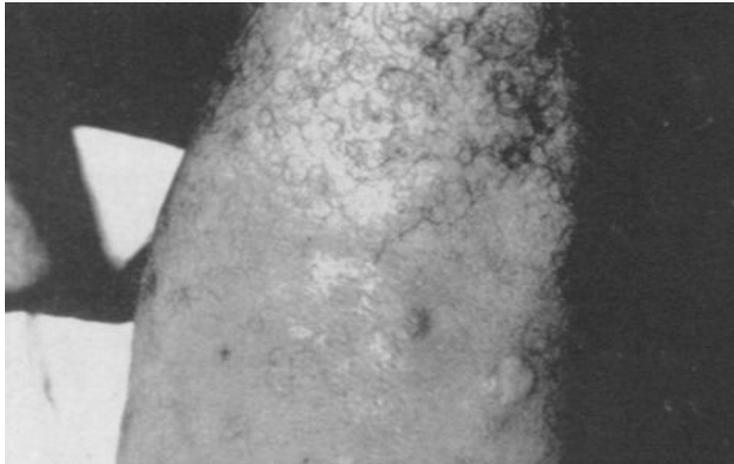


Foto N° 1

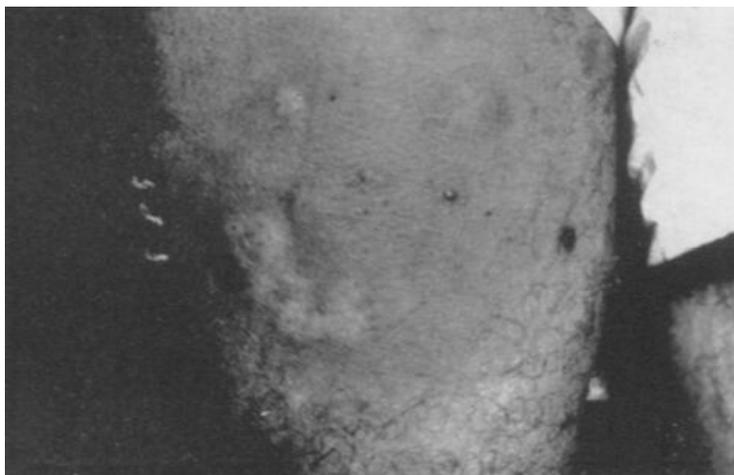


Foto N° 2



Foto N° 3



Foto N° 4

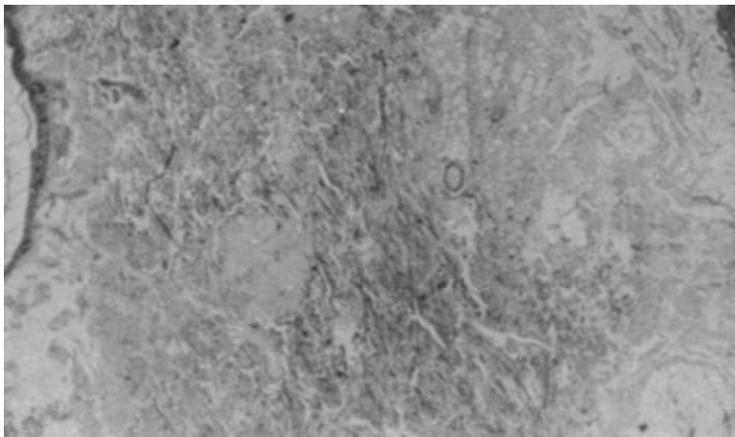


Foto N° 5

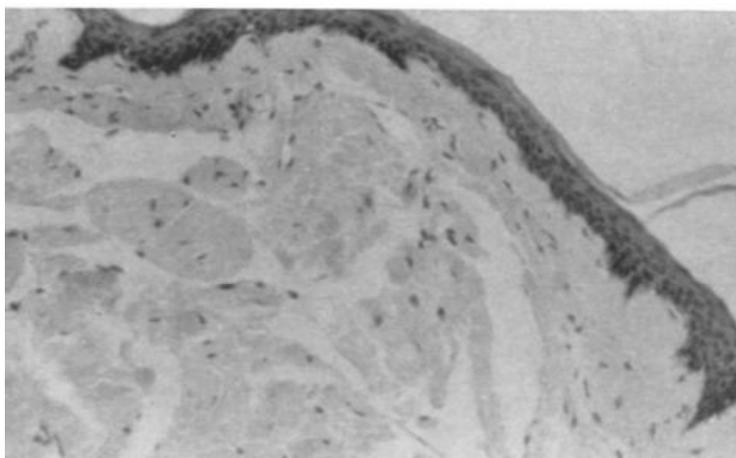


Foto N° 5

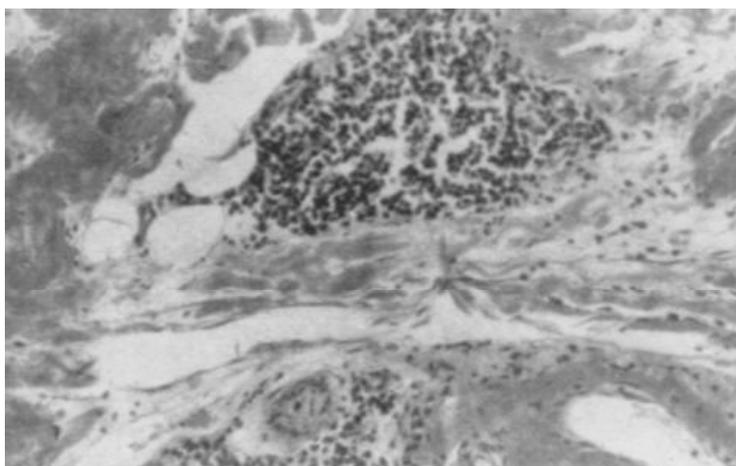


Foto N° 6

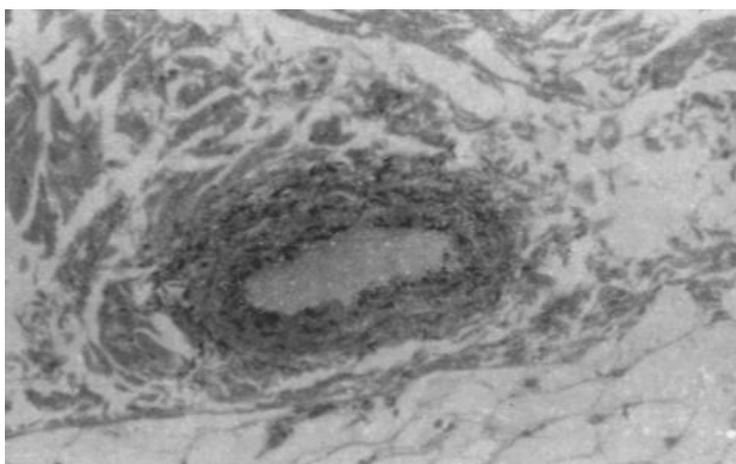


Foto N° 7

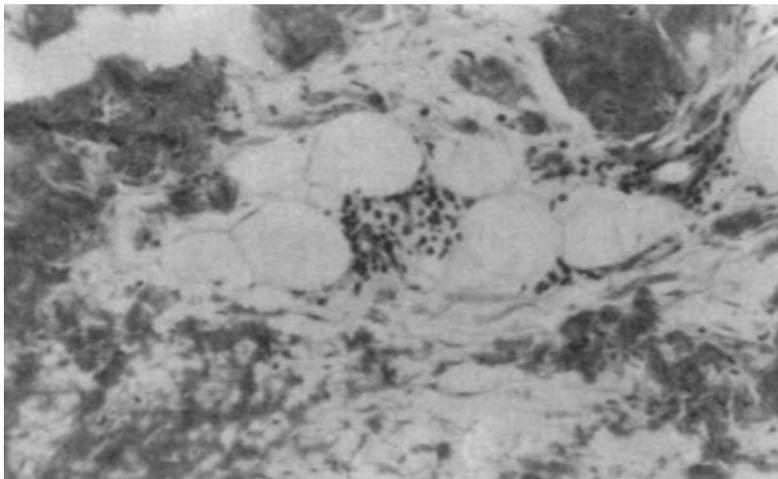


Foto N° 8

COMENTARIOS

El análisis de estos casos que presentamos sugiere comentarios por demás interesantes. Es evidente que un grupo de ellos puede ser referido a la forma de amiloidosis maculosa descrita por Palitz y Peck (2) en 1952. El caso uno, por ejemplo, no muestra ningún elemento papuloso. La única modificación cutánea está en la pigmentación, muy intensa por cierto. En la fotografía 11 podemos observar claramente cómo esta pigmentación sugiere una infiltración papulosa que no existe. Los elementos pigmentados se acomodan en forma de cordones dando un aspecto reticular. ¿Es la pigmentación una etapa previa de la infiltración papulosa? Es posible, sobre todo si analizamos el caso 2, donde se pueden ver zonas de alteración pigmentaria, zonas de finas pápulas y zonas donde (como la del muslo) la presencia de pápulas es franca. Lo mismo sucede con el caso 3, el cual muestra en una área de pigmentación numerosas pequeñas pápulas. Sin embargo, hay casos de varios años de evolución sin formación de pápulas y solamente con la alteración pigmentaria.

En el caso 4 la simultaneidad de elementos únicamente pigmentarios en un sitio y pápulas francas en otros sitios se aprecia mucho más claramente.

También en el caso 5 vemos algunos elementos papulosos, pero aquí asentando sobre las manchas hipercrómicas. En este caso llama también la atención la presencia de elementos hipocrómicos lenticulares, algunos con franco aspecto cicatricial alternando con hipocromía y pápulas. La fotografía II de este caso recuerda mucho las del trabajo de Borda (3), donde hay aspecto vitiligoide. En la fotografía I de este mismo paciente se pueden ver algunas pápulas aisladas y netamente individualizadas.

El caso 6 es el que más presenta un aspecto pigmentario puro. Esa alteración del color es aquí difusa, pero discreta en intensidad. Recuerda mucho esa modificación de textura y de color que vemos con frecuencia en las piernas de nuestras pacientes, sobre todo en el sexo femenino, y que catalogamos como Xeroderma. La piel es seca, da la impresión de ser escamosa, pero no hay escamas. En cambio, al rasarla aparece una fina descamación furfurácea. Por sitios el aspecto es pseudoictiósico, pero lisa completamente al tacto. Escaso o nulo prurito. En las piernas de este caso también se observa una alteración hipocrómica lenticular con aspecto cicatricial. ¿Es este elemento una secuela de la degeneración amiloidea? Es importante señalar que en estos sitios no encontramos amiloide.

En el caso 7 la alteración pigmentaria es clara, intensa, evidente. La piel es lisa, sin el menor asomo de pápula o de infiltración. Es de aspecto sucio, seca y en algunos sitios brillante. El prurito es discreto. La investigación de amiloide hecha en diferentes sitios pigmentados de la piel fue siempre positiva. La alteración pigmentaria, como ya dijimos, ocupaba casi todo el tegumento.

En general son las zonas expuestas las más frecuentemente afectadas por esta alteración. Es posible que exista una influencia lumínica que relacione estos cuadros con las porfirias y con la lipoidoproteinosis. Sin embargo, histológicamente conservan características bien definidas, tanto desde el punto de vista morfológico como tintorial.

El caso 8 se destaca por ser definitivamente otro tipo de amiloidosis cutánea. Además de que es el único paciente de sexo masculino, no presenta ni el cuadro de liquen amiloide ni la forma pigmentaria. Se trata de nódulos de tamaño variable y de evolución diferente. En la foto I vemos una placa infiltrada amarillenta junto con verdaderos nódulos, la mayor parte del mismo color de la piel y uno de color oscuro. En la foto III el nódulo que aparece es oscuro, blando. En la parte izquierda vemos una pequeña ulceración. La cicatriz que muestra la fotografía IV es ya la etapa final del proceso. Las fotomicrografías ilustran diferentes aspectos histológicos, mostrando como elementos interesantes una infiltración plasmocitaria y acúmulo de amiloide hasta en los confines de la grasa.

RESUMEN

Se presentan ocho casos de Amiloidosis cutánea de formas clínicas poco frecuentes. Algunos de ellos pueden ser referidos a la descrita por Palitz y Peck en 1952. Otros se diferencian en que la pigmentación es mucho más difusa. Algunos casos presentan simultáneamente manchas

hipercrómicas y elementos papulosos aislados o confluentes. Un caso presenta una forma nodular que se ulcera y deja cicatriz.

SUMMARY

The authors presents eight patients with infrequent clinical aspects of Amiloidosis cutis. Some of them may be similar to those described by Palitz and Peck in 1952. The clinical manifestations varies from reticulated pigmentary xerosis to papules and in one case nodules with ulceration and scarring.

Clinical and histological photos are presented

BIBLIOGRAFIA

1. Degos, R., Dermatologie. Ediciones Flamarion. 1953. Págs. 393-294.
2. Palitz, L., and Peck., S., Amyloidosis cutis. A. macular variant. Arch of Dermt. and Syph. Vol.: 65-451-457. 1952.
3. Borda, J. M., Amiloidosis vitiligoide. Un nuevo tipo de amiloidosis cutánea. Arch. Argent. de Dermt. Tomo XI, 219-228. 1961.
4. Sagher, F., and Shanon, J., Amyloidosis cutis. Arch of Dermt. Vol.: 87; 171-175. 1963.