

CASOS BREVES

Hiperqueratosis epidermolítica incidental y amiloidosis maculosa: descripción de un caso

RICARDO GONZÁLEZ-PÉREZ*, BEGOÑA ASEGUINOLAZA*, MAGDALENA GONZÁLEZ-GÜEMES*, ROSARIO GONZÁLEZ-HERMOSA*, NIEVES SARACÍBAR**, RICARDO SOLOETA*

Servicios de * Dermatología y ** Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.

Resumen.—La hiperqueratosis epidermolítica puede constituir un hallazgo microscópico esencial para el diagnóstico de determinadas afecciones o bien hallarse casualmente en el estudio histológico de otras dermatosis. Presentamos un caso de amiloidosis maculosa con cambios microscópicos focales de hiperqueratosis epidermolítica. Esta asociación no ha sido publicada anteriormente. (*Actas Dermosifiliogr* 2001;92:594-596).

Palabras clave: Hiperqueratosis epidermolítica incidental. Amiloidosis maculosa.

El término hiperqueratosis epidermolítica fue empleado por vez primera por Frost y Van Scott en 1966 para referirse a los cambios histológicos observados en la eritrodermia ictiosiforme congénita ampulosa (EICA) y en algunos nevos epidérmicos lineales; tales cambios sugerían una lisis de las células epidérmicas en combinación con un engrosamiento del estrato córneo (1). Posteriormente se ha demostrado que estas mismas alteraciones microscópicas podemos encontrarlas incidentalmente en una gran variedad de procesos mucocutáneos (2). Presentamos un caso de hiperqueratosis epidermolítica incidental hallada casualmente al estudiar una biopsia de una amiloidosis maculosa.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 52 años, con antecedentes de accidente cerebrovascular sufrido hacía 10 años, que consultó por presentar desde hacía más de 2 años áreas hiperpigmentadas y pruriginosas en el tercio superior de la espalda. Con la sospecha clínica de amiloidosis maculosa se realizó una biopsia cutánea. En ella se observó una hiperpigmentación de la capa basal y la presencia en las pápilas dérmicas de un material rosado de aspecto cuarteado característico de la amiloidosis maculosa

Correspondencia: RICARDO GONZÁLEZ-PÉREZ. Servicio de Dermatología. Hospital de Santiago. Olaguibel,29. 01004 Vitoria-Gateiz.

Aceptado el 15 de septiembre de 2001.

(Fig. 1) junto a cambios focales de hiperqueratosis epidermolítica (Fig. 2). Las tinticiones con Rojo-Congo y citoqueratinas de alto peso molecular fueron negativas.

Las lesiones cutáneas involucionaron al evitar el rascado y tras la aplicación diaria de acetato de metilprednisolona y emolientes tópicos durante 5 semanas.

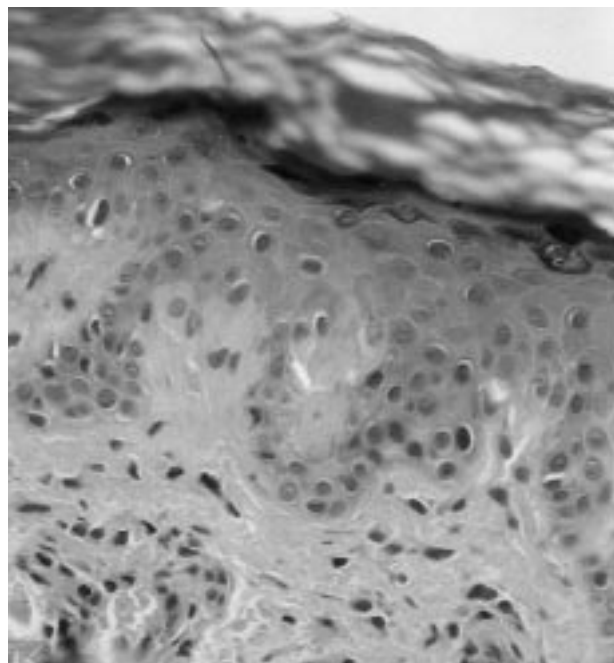


FIG. 1.—Detalle de los «glóbulos» eosinófilos de amiloide depositados en las papilas dérmicas.

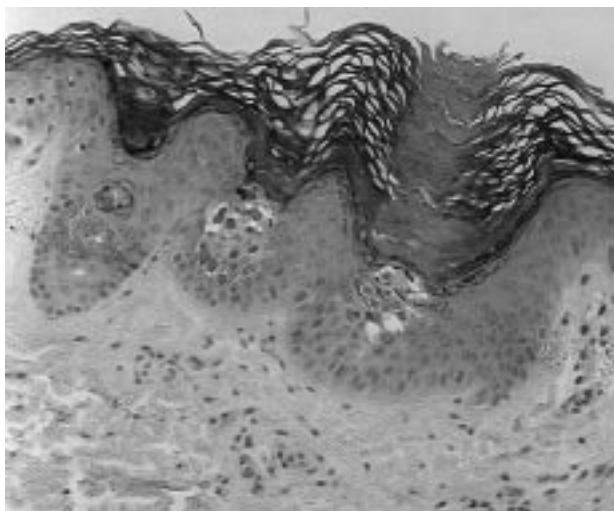


FIG. 2.—Presencia de dos mínimos focos de hiperqueratosis epidermolítica en el seno de la amiloidosis maculosa.

DISCUSIÓN

La hiperqueratosis epidermolítica es un término descriptivo empleado para referirse a unas características histológicas bien definidas: hiperqueratosis compacta, vacuolización perinuclear del estrato granuloso y de la porción superior de la capa espinosa junto a gránulos de queratohialina de morfología irregular (2-4). Constituye un patrón histopatológico de la epidermis que puede evidenciarse en una amplia variedad de alteraciones cutáneas; desde dermatosis congénitas, como la EICA, algunos nevos epidérmicos o la queratoderma palmo-plantar hereditaria tipo Voerner, hasta procesos adquiridos como el acantoma epidermolítico solitario, el acantoma epidermolítico diseminado o la hiperqueratosis epidermolítica actínica persistente (5). Además, la hiperqueratosis epidermolítica puede ser un hallazgo casual en biopsias tomadas para estudiar otras enfermedades cutáneas. Esta hiperqueratosis epidermolítica «incidental» puede aparecer, por ejemplo, en quistes epidérmicos, queratosis seborreicas, carcinomas espinocelulares, carcinomas basocelulares, queratosis actínicas, nevos melanocíticos, melanomas, dermatofibromas, granuloma anular, dermatitis numular, mucosa normal y liquen amiloideo (2) entre otras dermatosis inflamatorias y tumorales (6). Aunque es bien conocido que una mutación en los genes que codifican las K1 y K10 determina la hiperqueratosis epidermolítica en la EICA, la etiopatogenia de la hiperqueratosis epidermolítica incidental continúa sin aclararse (2, 3, 5).

En nuestro caso hemos observado un foco de hiperqueratosis epidermolítica acompañando a una amiloidosis maculosa. La amiloidosis maculosa se manifiesta clínicamente como máculas hiperpigmentadas pruriginosas localizadas preferentemente en el espa-

cio interescapular, siendo una clave histológica para su diagnóstico la presencia de «glóbulos» de un material rosado en unas papilas dérmicas ensanchadas con apenas componente inflamatorio acompañante (7). El amiloide depositado es tan escaso que en muchas ocasiones las tinticiones que se realizan para evidenciarlo resultan negativas como sucedió en nuestro caso (8-10).

Las amiloidosis maculosa y el liquen amiloideo comparten mecanismos patogénicos. Se ha propuesto que divesos traumas (i.e fricción) u otras injurias sobre la epidermis (i.e picaduras de insectos, mínimas infecciones, etc.) podrían lesionar inicialmente a los queratinocitos y a partir de ahí desencadenarse la degeneración filamentosa que origina los cuerpos citoides o hialinos que constituirán finalmente el amiloide que se depositará en la dermis (8).

La presencia de una hiperqueratosis epidermolítica incidental en el contexto de una amiloidosis macular no aparece descrita en la literatura. Únicamente hemos encontrado una observación similar referida a un liquen amiloideo con cambios microscópicos focales de hiperqueratosis epidermolítica (3).

Aunque probablemente en nuestro caso la hiperqueratosis epidermolítica sea un hallazgo casual, planteamos la posibilidad de que el trauma mecánico friccional también pudiera favorecer, al igual que ocurre en la amiloidosis maculosa, los cambios epidérmicos propios de la hiperqueratosis epidermolítica, y en tal caso perdería su carácter incidental. A este respecto conviene señalar que algunos autores han propuesto que otro tipo de trauma (exposición solar excesiva) puede inducir fenómenos de hiperqueratosis epidermolítica.

Abstract.—Epidermolytic hyperkeratosis may be an essential microscopic finding to diagnose some diseases or may also be observed as an incidental finding during the histological study of a variety of dermatoses. We report a case of macular amyloidosis which showed focal microscopic changes of epidermolytic hyperkeratosis. This association has not been reported previously.

González-Pérez R, Aseguinolaza B, González-Güemes M, González-Hermosa R, Saracíbar N, Soloeta R. Incidental epidermolytic hyperkeratosis and macular amyloidosis: report of a case. Actas Dermosifiliogr 2001;92:594-596.

Key words: Epidermolytic hyperkeratosis. Macular amyloidosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frost P, Van Scott EJ. Ichthyosiform dermatoses. Arch Derm 1966;94:113-26.
2. Mahaisavariya P, Cohen PR, Rapini RP. Incidental epidermolytic hyperkeratosis. Am J Dermatopathol 1995; 17:23-8.

3. Ackerman B. Histopathologic concept of epidermolytic hyperkeratosis. *Arch Derm* 1970;102:253-9.
4. Mehrengan AH. Epidermolytic hyperkeratosis: incidental finding in the epidermis and in the intraepidermal eccrine sweat duct units. *J Cutan Pathol* 1978;5:76-80.
5. Suzuki H, Takahashi H, Mitashita M, Takemura T. Persistent actinic epidermolytic hyperkeratosis. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:63-6.
6. Sánchez Yús E, Martín-Rosado E, López-Negrete E, Candelas D, Marinero S. Incidental epidermolytic hyperkeratosis (IEHK). An epidemiologic study (Abstract). *Am J Dermatopathol* 2000;22:352.
7. Ackerman AB, Jacobson M, Vitale PA. Clues to diagnosis in dermatopathology I. Chicago: ASP Press, 1991;193-6.
8. Arndt KA, Leboit PE, Robinson JK, Wintroub BU. Cutaneous medicine and surgery. An integrated program in dermatology. Vol 2. Philadelphia: WB Saunders Company; 1996. p. 1822-4.
9. Braun-Falco O, Plewing G, Wolff HH, Burgdorf WHC. *Dermatology*. Berlin: Springer; 2000:1281-2.
10. Huilgol SC, Ramnarain N, Carrington P, Leigh IM, Black MM. Cytokeratins in primary cutaneous amyloidosis. *Australasian J Dermatol* 1998;39:81-5.
11. Ackerman AB, Reed RJ. Epidermolytic variant of solar keratosis. *Arch Dermatol* 1973;107:104-6.

Piodermia gangrenosa asociada a policondritis recidivante

M. MORENO PRESMANES, S. APARICIO FERNÁNDEZ, I. RODRÍGUEZ NEVADO,
Y. HILARA SÁNCHEZ, E. MUÑOZ ZATO, A. HARTO CASTAÑO, R. MORENO IZQUIERDO
Servicio de Dermatología Hospital Ramón y Caja. Madrid.

Resumen.—La piodermia gangrenosa y la policondritis recidivante son enfermedades infrecuentes de etiología desconocida a menudo asociadas con procesos autoinmunes. Presentamos el caso de una mujer de 28 años con piodermia gangrenosa y policondritis recidivante que fue tratada con ciclosporina A, mejorando gradualmente los síntomas de ambas entidades. Hasta donde tenemos conocimiento éste es el tercer caso publicado de esta asociación. (*Actas Dermosifiliogr* 2001;92:596-598).

Palabras clave: Policondritis recidivante. Piodermia gangrenosa.

INTRODUCCIÓN

La piodermia gangrenosa son dos procesos de probable naturaleza autoinmune que se asocian sistémicas, muchas de ellas comunes (1-7).

Presentamos un caso de PG asociado a PR y destacamos la rareza de dicha asociación, hecho que viene confirmado porque hasta donde tenemos conocimiento sólo existen dos casos en la literatura que recaen en el mismo paciente ambos procesos (8, 9).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una mujer de 28 años ingresada en nuestro Servicio por úlceras en las piernas de 4 años de evolución que habían sido diagnosticadas de PG. Hasta entonces había recibido tratamiento sistémico con corticoides, dapsona, metotrexato y ciclofosfamida, con respuesta parcial.

Como antecedentes personales presentaba desde los 11 años *livedo reticularis* en miembros inferiores,

fenómeno de Raynaud y episodios recortados de artritis de articulaciones metacarpofalángicas, episcleritis y aftas orales.

En la exploración física se observaban, además de una *livedo reticularis*, placas cicatriciales atróficas regiones pretibiales y una úlcera de aproximadamente 5-6 cm de diámetro mayor, bordes serpinginosos y sobreelevados y centro de aspecto hemorrágico en cara interna de un tercio inferior de pierna izquierda (**Fig. 1**).

En la analítica practicada detectamos anemia microcítica, un aumento de la VSG y de la proteína C reactiva, disminución de la fracción hemolítica del complemento, aumento de α -1-globulinas y β -globulinas, anticuerpos anticélulas parietales de 1/640 y ANA+ a título de 1/160. El resto de los estudios complementarios fueron normales o negativos: bioquímica, hemostasia, inmunoglobulinas, FR, anticuerpos: anti-Ro, anti-DNA, anti-Sm, anti-Scl 70, anticardiolipina, antimicrosomales y antitiroglobulina, crioglobulinas, anticoagulante lúpico, coombs directo e indirecto, estudio de poblaciones linfocitarias, radiografía de tórax y electrocardiograma. La exploración