

CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

Amiloidosis nodular cutánea primaria

Primary Localized Cutaneous Amyloidosis

Sr. Director,

Las amiloidosis son un grupo heterogéneo de enfermedades en las que se presentan depósitos extracelulares anormales de amiloide en los tejidos. El amiloide deriva de la degradación de diversas proteínas y tiene múltiples orígenes. Hay dos variantes en las que el amiloide deriva de las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas: la amiloidosis sistémica primaria y la amiloidosis nodular cutánea primaria (ANCP). Ambas son una manifestación de una discrasia de las células plasmáticas. En la ANCP esta discrasia es localizada, con un riesgo bajo de progresión a una enfermedad sistémica. Dentro de las amiloidosis cutáneas, la ANCP es muy infrecuente^{1,2}.

Se describen a continuación dos casos de amiloidosis cutánea nodular.

Caso 1: una mujer de 62 años, sin antecedentes personales de interés, presentaba en el cuero cabelludo una placa alopecíca amarillenta e infiltrada, de unos 4 cm de diámetro, de muchos años de evolución (fig. 1). En zona parietal derecha se localizaba una lesión similar de 1 cm. Se biopsió la lesión y con hematoxilina-eosina (HE) se apreció la presencia de un depósito de un material amorfo eosinófilo que ocupaba toda la dermis. Este material se teñía de color rojo-naranja con rojo Congo y con luz polarizada presentaba una birrefringencia verde manzana. La única alteración analítica observada fue una elevación de las cadenas ligeras lambda (2,19 mg/dL). Se descartó la afectación sistémica y se llegó al diagnóstico de ANCP. Se trató con una infiltración de acetónido de triamcinolona con la que se consiguió un aplanamiento de la lesión. La paciente no presentó una progresión sistémica ni desarrolló nuevas lesiones durante los siguientes 10 años. En las analíticas, persistió la elevación de las cadenas ligeras lambda.

Caso 2: un hombre de 69 años, con hipertensión arterial, presentaba en el antebrazo izquierdo una lesión de un año de evolución. En la exploración física se objetivó una placa lobulada, elástica de unos 4 cm de diámetro con una ampolla en la superficie (fig. 2). En la ecografía se veía un nódulo ovalado, bien definido, hipocóico y heterogéneo involucrando

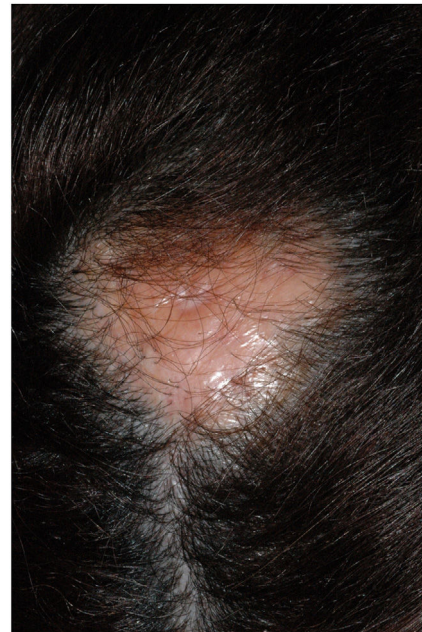


Figura 1 Placa alopecíca amarillenta e infiltrada de unos 5 cm localizada en la zona parietal izquierda.



Figura 2 Placa lobulada, de consistencia elástica, con una ampolla superficial, de unos 4 cm de diámetro localizada en el antebrazo izquierdo.

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.08.014>

0001-7310/© 2024 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

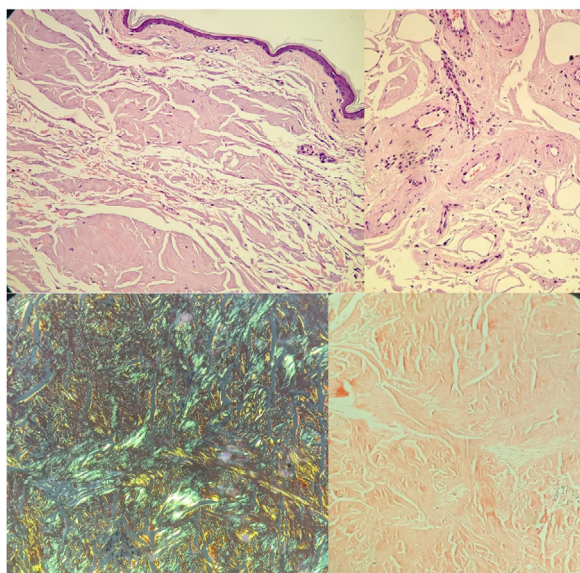


Figura 3 A y B) HE: depósito de un material amorfo eosinófilo que ocupa toda la dermis, el tejido celular subcutáneo y alrededor de los vasos, asociado a un infiltrado de células plasmáticas. C) Rojo Congo: color rojo anaranjado. D) Luz polarizada: birrefringencia verde manzana. HE: hematoxilina-eosina.

la dermis y el tejido celular subcutáneo. En el estudio histológico con HE presentaba un depósito de material amorfo eosinófilo distribuido por toda la dermis, el tejido celular subcutáneo y perivascularmente, asociado a un infiltrado de células plasmáticas. El material era rojo Congo positivo y presentaba una birrefringencia verde con luz polarizada (fig. 3). Se descartó la afectación sistémica. La única alteración analítica que se apreciaba era una elevación las de cadenas ligeras kappa y lambda (4,71 mg/dL y 3,34 mg/dL). Se diagnosticó de ANCP y se trató mediante extirpación quirúrgica. Durante los posteriores cinco años de seguimiento la lesión no recidivó y el paciente no desarrolló una amiloidosis sistémica.

La ANCP es más frecuente en adultos entre los 50-60 años, sin predilección por sexo^{1,3}. En múltiples publicaciones se ha asociado al síndrome de Sjogren³. Se presenta como unos nódulos céreos o unas placas infiltradas, generalmente solitarias, pero que pueden ser múltiples, del color de la piel o con una tonalidad rosado o amarillenta¹. Las lesiones suelen localizarse en las zonas acrales³, en orden de frecuencia: las extremidades inferiores, la cabeza, el tronco, las extremidades superiores y los genitales².

La histología muestra un depósito de un material amorfo eosinófilo con HE. En el diagnóstico diferencial histológico deben considerarse una porfiria, la proteinosis lipoide, una macroglobulinemia de Waldenström y, principalmente, un milium coloide. Este último también se tiñe con rojo Congo, sin embargo, no presenta una birrefringencia verde manzana.

En la ANCP, el depósito de amiloide que ocupa toda la dermis hasta el tejido celular subcutáneo² está

constituido por cadenas ligeras de inmunoglobulinas (kappa y/o lambda). A menudo se asocia a un infiltrado de células plasmáticas que se localiza alrededor de los vasos o los anejos cutáneos. Estos hallazgos son indistinguibles de los propios de una amiloidosis sistémica primaria². Se cree que las células plasmáticas son las productoras del amiloide y estudios de reordenamiento genético han demostrado una monoclonalidad de estas en la piel lesional, sin evidencia de proliferación clonal de células plasmáticas en médula ósea³. Sin embargo, se estima que 7% de los casos progresa a enfermedad sistémica^{1,2} por lo que se recomienda realizar seguimiento a largo plazo.

Se han descrito múltiples opciones para el tratamiento local^{1,2}. Los nódulos se pueden extirpar mediante cirugía o se pueden tratar mediante infiltraciones de corticoides, crioterapia, láser, entre otras. Sin embargo, la recurrencia es frecuente^{1,2}.

La ANCP, aunque sea infrecuente, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de aquellas placas infiltradas, nodulares o tumorales, fundamentalmente en el caso de localizarse en zonas acrales. Destacamos la importancia de descartar una enfermedad sistémica y de realizar seguimiento.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol*. 2001;145:105-9.
2. Feito-Rodríguez M, García-Macarrón J, Pagán-Muñoz B, Mariño-Enríquez A, Vidaurrázaga-Díaz Y Arcaya C, Díaz-Díaz RM, et al. [Disseminated nodular primary localized cutaneous amyloidosis]. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:648-52.
3. Moon AO, Calamia KT, Walsh JS. Nodular Amyloidosis: Review and Long-term Follow-up of 16 Cases. *Arch Dermatol*. 2003;139:1157-9.

I. Loizate Sarrionandia^a, G. Marrero Alemán^a, N.C. Storti^b y R. Fernández-de-Misa Cabrera^{a,*}

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rfdezdemisa@me.com
(R. Fernández-de-Misa Cabrera).