

# Amiloidosis cutánea nodular: presentación de un caso

## Nodular cutaneous amyloidosis: case report

Diana Feijoo<sup>1</sup>, Elba Pacheco<sup>1</sup>, Félix Vigovich<sup>2</sup>, Gabriel Noriega<sup>1</sup>

### RESUMEN

La amiloidosis consiste en un conjunto heterogéneo de enfermedades debidas al depósito extracelular en tejidos y órganos de una sustancia amorfa, eosinofílica, de origen proteico denominada amiloide, lo que lleva a la alteración en la estructura normal y sus funciones. La amiloidosis cutánea (AC) se presenta en forma primaria o secundaria en procesos inflamatorios como acné, lepra, psoriasis, etc. La variante nodular es la menos frecuente y motiva nuestra presentación. Se presenta el caso de una mujer de 63 años que desarrolló lesión cutánea en su pierna izquierda.

**Palabras clave:** amiloidosis nodular; amiloidosis cutánea, amiloidosis.

### ABSTRACT

Amyloidosis consists of a set of diseases due to extracellular deposits in organs of an amorphous, eosinophilic substance of protein origin called amyloid, which leads to alterations in the normal structure and functions. Cutaneous amyloidosis can be primary or secondary during inflammatory processes such as acne, leprosy or psoriasis. The nodular variant is the least frequent and it motivates our presentation. The case of a 63-year-old woman who developed a skin lesion on her left leg is presented.

**Keywords:** nodular amyloidosis, cutaneous amyloidosis, amyloidosis.

Fronteras en Medicina 2022;17(4):277-279. <https://DOI.org/10.31954/RFEM/202204/0277-0279>

### INTRODUCCIÓN

En 1854, Rudolf Ludwig Karl Virchow (1821-1902) adoptó el término botánico “amiloide”, que significa almidón o celulosa, para describir material extracelular anormal visto en el sistema nervioso central e hígado en autopsia, aunque el amiloide está compuesto en su mayor parte de proteína. Guttman, en 1927, fue quien describió la forma cutánea de la enfermedad<sup>1</sup>.

La amiloidosis consiste en un conjunto heterogéneo de enfermedades debidas al depósito extracelular, en tejidos y órganos, de una sustancia amorfa, eosinofílica, de origen proteico denominado amiloide, lo que lleva a la alteración en la estructura normal y sus funciones.

La amiloidosis cutánea (AC) es una forma de amiloidosis localizada con afectación exclusiva de la piel, que puede ser primaria o secundaria a procesos inflamatorios como acné, lepra, psoriasis e incluso carcinomas basocelulares<sup>2</sup>. Se describe un caso de AC atendido en el Hospital Británico.

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 63 años, argentina, ama de casa, con antecedentes de anemia debido a metrorragias. El motivo de consulta es que comenzó hace 2 años con una placa redondeada en región posterior de pierna derecha, con ocasional prurito. Al examen físico presentó en la cara posterior de su pierna una placa redondeada, de 3 por 2 cm, de bordes bien delimitados e irregulares, de superficie lisa y coloración amarillenta, con un centro violáceo y algunas telangiectasias en la periferia. La lesión era indurada a la palpación y refirió un leve dolor a la digitopresión (**Figura 1**). Se realizó un análisis de rutina con exámenes hepáticos, renales, además de beta 2-microglobulina, electroforesis e inmunofijación de proteínas plasmáticas y urinarias, proteinuria de 24 hs, colagenograma, radiografía de tórax, electrocardiograma y ecografía cardíaca, sin hallazgos patológicos.

El estudio histopatológico de la biopsia cutánea con *punch* de 3 mm informó mínima acantosis epidérmica con vasodilatación y leve infiltrado inflamatorio leucocitario perivascular en dermis (**Figura 2**); en la hipodermis, un engrosamiento del espacio perivascular a expensas de material eosinófilo extracelular con leve infiltrado inflamatorio plasmocitario, depósito de amiloide en el intersticio y en menor medida en el glomérulo ecrino (**Figura 3 y 4**). Con técnica de rojo Congo y bajo luz polarizada se vio positividad en el material mostrando una birrefringencia “verde manzana” (**Figura 5**). Se realizaron técnicas de Inmunohistoquímica siendo MUM-1 positivo en los plasmocitos perivascuales hi-

1. Servicio de Dermatología, Hospital Británico de Buenos Aires

2. Servicio de Histopatología, Hospital Británico de Buenos Aires

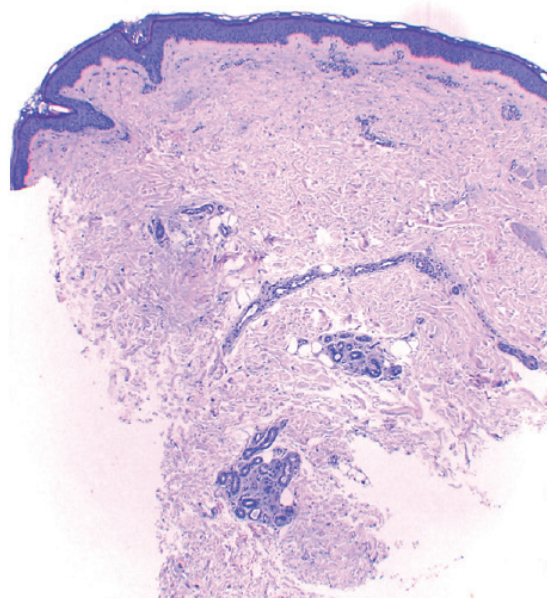
Correspondencia: Diana Feijoo. Servicio de Dermatología, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, C1280AEB CABA, Argentina. Fax (54-11) 43096400. [diana2003yomayra@gmail.com](mailto:diana2003yomayra@gmail.com)

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

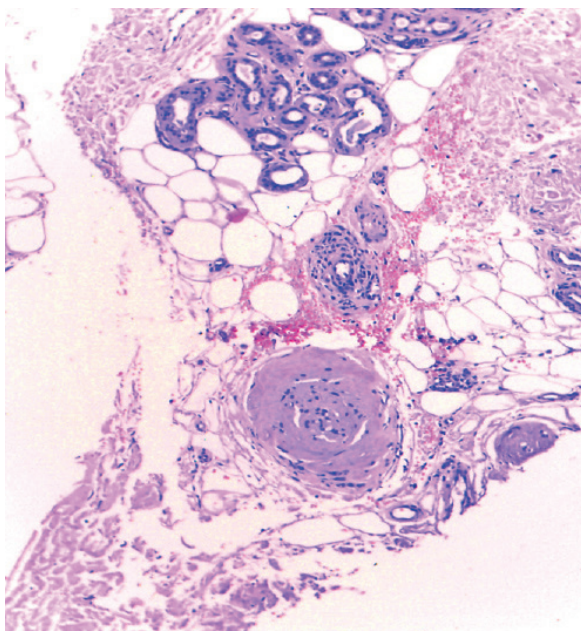
Recibido: 11/10/2022 | Aceptado: 30/10/2022



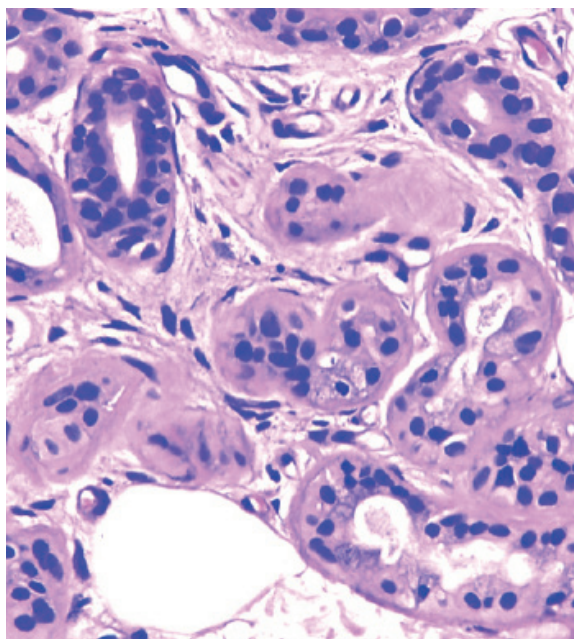
**Figura 1.** Placa redondeada, amarillenta, con centro violáceo y escasas telangiectasias periféricas, lisa, bordes bien delimitados, aunque irregulares, de 3 x 2 cm de diámetros, en cara interna de pierna derecha.



**Figura 2.** Se observa en dermis vasodilatación y leve infiltrado inflamatorio leucocitario perivascular.



**Figura 3.** Se observa en hipodermis engrosamiento del espacio perivascular a expensas de material eosinófilo extracelular, con leve infiltrado inflamatorio plasmocitario perivascular.



**Figura 4.** Se observa depósito de material amiloide en el glomérulo ecrico.

podérmicos, cadenas livianas kappa en algunos plasmocitos y cadenas livianas lambda positivas en la mayoría de los plasmocitos presentes.

Se realizó evaluación hematológica descartándose enfermedad linfoproliferativa asociada.

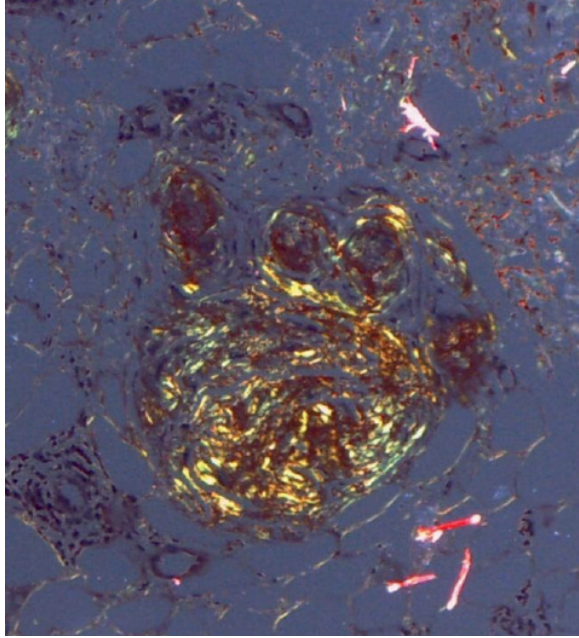
Con estos hallazgos se arribó al diagnóstico de amiloidosis y por la localización profunda en hipodermis concluimos que es una variante nodular. Por ello se realizó infiltración intralesional con triamcinolona, con resolución completa del cuadro.

## DISCUSIÓN

Según la morfología de la AC, existen las variantes macular, papular o liquenoide y nodular; esta última es la menos frecuente; Gottron fue el primero en describir esta forma cutánea nodular<sup>3</sup>.

Las formas macular y liquenoide son las más comunes y el amiloide se deposita en dermis papilar, mientras que en la nodular el depósito es más profundo en la hipodermis. En la forma nodular, las lesiones pueden ser nódulos o





**Figura 5.** Se realizó la técnica de rojo Congo, y bajo luz polarizada se evidenció positividad en el material dando birrefringencia “verde manzana”.

placas, de consistencia blanda o compacta, bien delimitadas, únicos o múltiples, de coloración pardo-amarrillenta, pudiendo presentar también atrofia central y telangiectasias en su superficie. Se localizan con preferencia en miembros inferiores, cara, tronco y genitales<sup>4-6</sup>. Pueden evolucionar a una forma sistémica y asociarse a discrasias de células plasmáticas como mieloma, síndrome de Sjögren y diabetes mellitus<sup>7</sup>. Es una enfermedad crónica sin predilección de género, ni edad, pero suele predominar después de los 50 años<sup>8</sup>. El diagnóstico se confirma con histopatología donde se

encuentra en dermis e hipodermis, rodeando paredes vasculares, anexos y células grasas, depósito de material amiloide amorfo, eosinofílico homogéneo formando los llamados “anillos amiloides”; puede verse un infiltrado perivascular de células plasmáticas<sup>9,10</sup>.

Existen varias tinciones útiles para demostrar la presencia del amiloide con microscopía óptica. Presenta positividad frente al ácido peryódico de Schiff, metacromasia violeta y fluorescencia de tioflavina T, pero lo característico es la congofilia, esto es que bajo luz polarizada presenta una birrefringencia “verde manzana” con la tinción de rojo Congo.

Por inmunohistoquímica se evidencia la presencia de cadenas kappa y/o lambda de inmunoglobulinas secretadas por las células plasmáticas monoclonales, por un mecanismo que aún se desconoce<sup>11</sup>.

Estudios de reordenamiento genético han identificado un clon de células plasmáticas que producen y secretan cadenas livianas en la piel de una lesión nodular, sin indicio de proliferación clonal de esas células en la médula ósea<sup>5</sup>.

Esta variante, aunque se considera benigna, debe vigilarse porque, de acuerdo con los reportes, existe un riesgo de desarrollar paraproteinemia y evolucionar a una forma sistémica.

Se han reportado múltiples tratamientos, pero hasta el momento no se ha encontrado uno ideal que demuestre una mayor eficacia y que destruya el amiloide.

Entre los propuestos están la cirugía, los corticoides tópicos bajo oclusión o intralesional y sistémicos, los inhibidores de la calcineurina, tacrolimus, colchicina, ciclosporina, metotrexato, dermoabrasión, electrodesecación, crioterapia, fototerapia, láser de CO<sub>2</sub>, de neodimio YAG, I.P.L, P.U.V.A., U.B.V. de banda angosta<sup>12-15</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Mascaró JM. Amiloidosis. Capítulo 48. En: Dermatología, 1era edición en español, vol. I, Edit. Elsevier, España, 2004, 659-66.
2. Miranda Gómez A, Frías Ancona G, Hierro Orozco S. Amiloidosis cutánea y su tratamiento. Dermatología CMQ 2008;6(1):29-34.
3. Caruana D, McCusker S, Harper C, Bilsland D. Curious facial plaque diagnosed as nodular primary localized cutaneous amyloidosis. BMJ Case Rep 2019;12(5):e228163.
4. Lee DY, Kim YJ, Lee JY, Kim MK, Yoon TY. Primary localized cutaneous nodular amyloidosis following local trauma. Ann Dermatol 2011;23(4):515-8.
5. Feito-Rodríguez M, García-Macarrón J, Pagan-Muñoz B, et al. Amiloidosis cutánea primaria localizada nodular con patrón diseminado. Actas Dermosifiliogr 2008;99(8):648-52.
6. Criado PR, Silva CS, Vasconcellos C, Valente NY, Maito JB. Extensive nodular cutaneous amyloidosis: an unusual presentation. J Eur Acad Dermatol Venereol 2005;19(4):481-3.
7. Chavarria E, Gonzalez-Carrascosa M, Hernandez JM, Lecona M. Amiloidosis cutánea nodular primaria asociada a síndrome de Sjögren: presentación de un caso. Actas Dermosifiliogr 2005;96(7):446-9.
8. Gerard E, Ly S, Cogrel O, et al. Amylose cutanée nodulaire primitive localisée: un défi diagnostique et thérapeutique. Ann Dermatol Venereol 2016;143(2):134-8.
9. Del Puerto C, Villagrán S, Villaseca M. Descripción de un caso de amiloidosis nodular con énfasis en su presentación clínica, pronóstico, manejo y estudio complementario. Rev chil dermatol 2020;36:72-6.
10. Dokic Y, Subrt P, Tschén J. A Rare Presentation of nodular amyloidosis on the lower back. Cureus 2019;11(10):e5864.
11. Calero-Hidalgo G, Vera-Gordillo ME. Amiloidosis de compromiso cutáneo. Dermatol Perú 2012;22(3):151-7.
12. Alster TS, Manaloto RM. Amiloidosis nodular tratada con láser de colorante pulsado. Cirugía Dermatol 1999;25(2):133-5.
13. Hamzavi I, Lui H. Friabilidad excesiva del tejido durante la vaporización con láser de CO<sub>2</sub> de la Amiloidosis nodular. Cirugía Dermatol 2019;25(9):726-8.
14. Raymond J, Choi J. Amiloidosis nodular tratada eficazmente con metotrexato intralesional. JAAD Case report 2016;2(5):373-6.
15. Kim HJ, Lee YB, Kim JW, Yu DS. Multiple interdigital nodular amyloidosis of the toe: A unique presentation of localized cutaneous amyloidosis. Annals of Dermatology 2017;29(3):349-51.