

Tema 7

AMILOIDOSIS MACULOSA

Dres. E. Herrera, R. J. Bosch y A. Matilla

DEFINICIÓN

La amiloidosis maculosa (AM), es un proceso caracterizado por placas reticulares hiperpigmentadas muy pruriginosas generalmente localizadas en la espalda, y en las que se detecta la presencia de sustancia amiloide.

ETIOPATOGENIA

Las amiloidosis son enfermedades metabólicas caracterizadas por depósito extracelular de una proteína fibrilar que se denomina amiloide, se tiñe con rojo Congo y da una birrefringencia verde con la luz polarizada. Esta sustancia presenta un componente fibrilar de características distintas en los diferentes tipos de amiloidosis, y un componente P que es igual en todas ellas y proviene de filamentos epidérmicos degenerados o se produce por secreción fibroblástica.

La AM últimamente se ha relacionado con la notalgia parestésica, de manera que dificulta la salida de las raíces nerviosas del canal medular provocarían alteraciones de la sensibilidad y picor en ciertas zonas de la espalda. El rascado de la zona sería el responsable de la aparición en una fase posterior del depósito de sustancia amiloide.

CLASIFICACIÓN

El depósito cutáneo de amiloide puede ocurrir de forma exclusiva en la piel, o junto a otros órganos en el curso de amiloidosis sistémicas.

AMILOIDOSIS CUTÁNEAS LOCALIZADAS

- Amiloidosis maculosa.
- Liquen amiloide.
- Amiloidosis nodular.

AMILOIDOSIS GENERALIZADAS

- Primaria (enfermedad de Lubarsch-Pick).
- Secundaria: Asociada a mieloma, senil...
- Heredofamiliar.

CLÍNICA

El proceso es más frecuente en mujeres de edad media y se localiza en la zona alta de la espalda, especialmente en zonas escapular o paravertebral, con cierta tendencia a la simetría en ocasiones. Se trata de placas de bordes imprecisos del tamaño de la palma de la mano, o algo menores. Su superficie es lisa pero la pigmentación reticulada que presenta motiva un efecto óptico que sugiere la presencia de pequeñas zonas algo deprimidas. El cuadro es intensamente pruriginoso, por lo que el rascado es habitual (Figs. 1 y 2).

Claves diagnósticas:

- Pigmentación reticulada de bordes imprecisos
- Localización en zona alta de espalda
- Predominio en mujeres en edad media de la vida

HISTOPATOLOGÍA

La amiloidosis consiste en el depósito extracelular de material hialino eosinofílico de origen antólogo, por el plegamiento anormal de proteínas (AA, ATTR, A- A-, A-2M y AK, en la amiloidosis cutánea), las cuales tienen características tintoriales y una ultraestructura fibrilar.

Microscópicamente, la sustancia proteínica patológica depositada (*amiloide*) es amorfa, eosinofílica e hialina que, con su acumulación progresiva, invade y produce atrofia por presión de las células y estructuras adyacentes (Figs. 3 y 4); la tinción especial preferente (fijación en formol y cor-



Figura 1. *Placas pigmentadas de bordes imprecisos e irregulares en la espalda típicas de amiloidosis maculosa.*



Figura 2. *Detalle de la pigmentación reticulada de la amiloidosis maculosa que sugiere una superficie irregular inexistente.*

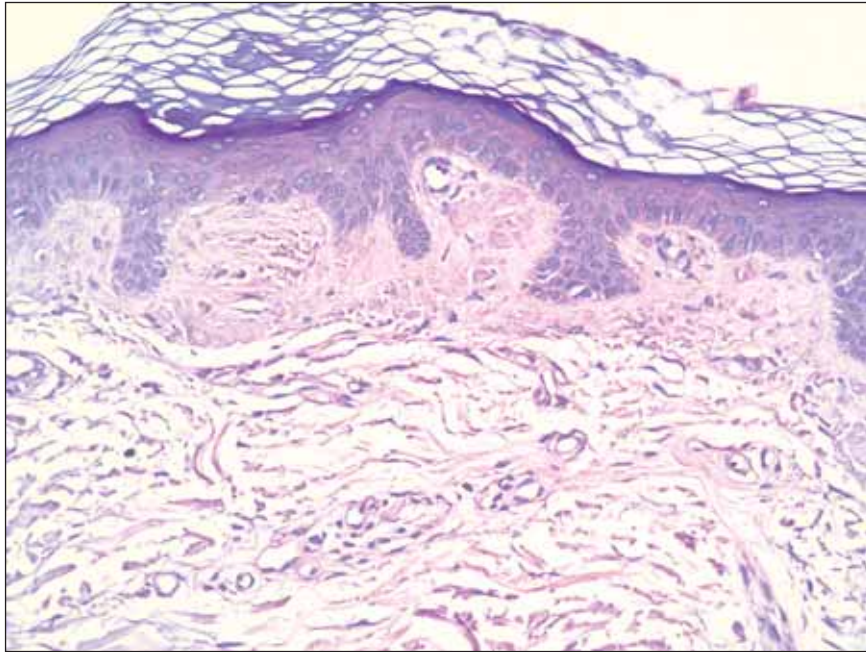


Figura 3. Amiloidosis maculosa: Evidencia de depósitos de amiloide en dermis papilar.

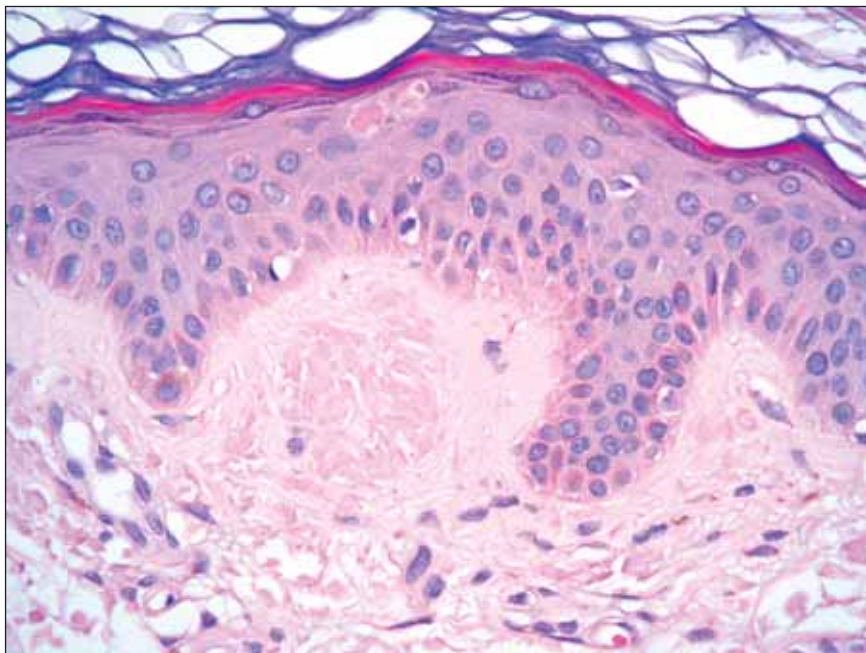


Figura 4. Amiloidosis maculosa: Detalle de la anterior.

tes de tejido incluido en parafina y observación en luz ordinaria) es la del *rojo Congo*, que muestra los depósitos titulares de color rosa o rojo, pero su demostración es más llamativa y específica cuando se observa después el amiloide teñido con el microscopio de luz polarizada y se advierte *birrefringencia verde* (con dicroísmo amarillo-verde);

también puede demostrarse el amiloide con otras técnicas (tioflavina T fluorescente, azul de toluidina, cresil violeta...), pero resultan mucho menos útiles en la práctica. La sustancia amiloide tiene una *ultraestructura fibrilar* (filamentos de 6 a 10 nm) y las proteínas AA, AL y ATTR pueden distinguirse en los cortes histológicos por tinción inmu-

nohistoquímica específica. El grado de afectación y el patrón de disposición del amiloide, así como otras características, es distinto en las diferentes formas de amiloidosis localizada cutánea, de las que solamente comentaremos histopatológicamente las amiloidosis macular.

En la *variante macular* muestra *depósitos amiloides limitados a la dermis papilar*. Las tinciones especiales para las sustancias amiloides ofrecen resultados muy variables, pero los depósitos suelen ser evidentes con el rojo Congo y también pueden marcarse inmunohistoquímicamente con algunos anticuerpos monoclonales antiqueratinas (p.e., EKH4). Es preciso resaltar que se precipita *amiloide de queratinas* (amiloide K), por lo que se tiñe fuertemente con anticuerpos antiqueratina policlonales que contienen una combinación de anticuerpos contra queratinas basales (K5, K14) y queratinas epidérmica superiores (K1, K10); el componente P es siempre positivo.

Los *depósitos* de amiloide son *menores en la amiloidosis macular* (a veces diminutos o imperceptibles, por lo que puede ser útil observar la preparación histológica con el casi condensador cerrado) que en las otras variantes. Las estructuras anexiales no suelen estar afectados; no obstante, cuando los depósitos amiloideos se localizan en la mitad pilosebácea se puede acompañar de atrofia folicular, con pérdida pilosa; ésta alopecia suele ser secundaria a la infiltración de las células inflamatorias presentes.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial clínico hay que realizarlo con la neurodermitis y liquen amiloide. La placa de amiloidosis maculosa es muy pruriginosa, lo que motiva rascado intenso. Sin embargo, difiere de la placa de neurodermatitis por la ausencia de la sequedad habitual en ésta, y el aspecto de la pigmentación, ya descrito, es distinto del simple aumento más marcado del plisado propio de la piel. El liquen amiloide presenta también sustancia amiloide en dermis papilar, pero clínicamente asienta generalmente en piernas en forma de pápulas agrupadas, formando placas de superficie verrucosa. La presentación de ambas formas en un mismo paciente se ha denominado amiloidosis mixta.

El *diagnóstico diferencial histopatológico* de la *amiloidosis macular* incluye la *hipermelanosis inflamatoria*, la cual no muestra amiloide y es muy diferente clínicamente.

TRATAMIENTO

El tratamiento va dirigido a aliviar el prurito habitualmente muy intenso, y en general es poco eficaz. Tópicamente los productos refrescantes (mentol, alcanfor), no consiguen alivio. El efecto de corticosteroides y anestésicos locales es escaso, y variables los resultados con capsaicina o pramoxina.