

CASO CLÍNICO

Amiloidosis Cutánea Primaria de la concha auricular: Reporte de 2 casos

Cristina Pazmiño Solórzano,* María Belén Estrella,** Enrique Fabián Loayza,**
Juan Carlos Garcés,**** Jorge Enrique Úraga Pazmiño*****

* Adscrita Centro Dermatológico
Dr. Úraga
** Dermatóloga Centro
Dermatológico Dr. Úraga
*** Dermatopatólogo en Hospital
Luis Vernaza
**** Dermatopatólogo en Hospital
Oncológico Nacional SOLCA
***** Director Centro Dermatológico
Dr. Úraga

Correspondencia a:
cris_solorzano39@yahoo.es

Palabras clave: Amiloidosis,
concha auricular, dermatoscopia

Fecha de recepción: 25-01-2021
Fecha de aceptación: 25-03-2021
Fecha de publicación: 28-04-2021

RESUMEN

La amiloidosis cutánea de la concha auricular es considerada una entidad y una rara variante de la amiloidosis primaria cutánea localizada (APCL), de etiología desconocida, que predomina en mujeres de la cuarta y séptima década de vida. Existen pocos reportes clínicos y dermatoscópicos en la literatura mundial; no obstante, se ha descrito un patrón característico compuesto por estructuras globulares que varían de tamaño sobre una red de color marrón o rosado denominado en empedrado.

En el siguiente artículo presentamos dos casos de pacientes femeninas que acudieron con pápulas hiperpigmentadas en región auricular que fueron diagnosticadas clínicamente como amiloidosis cutánea de la concha auricular y confirmado mediante estudio histopatológico sin presentar APCL en otra parte del cuerpo.

INTRODUCCIÓN

El depósito de amiloide en la piel sin afectación sistémica se denomina amiloidosis primaria cutánea localizada (APCL).^{1,2} En la literatura médica se conocen 4 tipos de APCL: liquenoide, macular, nodular y familiar. La amiloidosis auricular es un tipo inusual de APC que se asienta en la concha auricular o canal auditivo externo.^{3,4}

La amiloidosis auricular fue descrita por primera vez en 1983 por Sanchez y cols y hasta la fecha no existe consenso sobre su origen, ya que algunos autores la consideran como una nueva entidad de amiloidosis cutánea y por otros autores corresponde a un subtipo de liquen amiloide.⁵ Existen pocos reportes de ésta condición en la literatura médica y más aún escasos reportes dermatoscópicos.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente femenina de 47 años con antecedente de melasma centro facial que acudió por presentar múltiples pápulas agrupadas de 1-2mm de diámetro, hiperpigmentadas, bien delimitadas, de superficie lisa, con áreas erosionadas por manipulación constante, localizadas en concha auricular y hélix del lado izquierdo (Figura 1) y en menor cantidad del lado derecho; sin síntomas acompañantes. A la dermatoscopia se observaron lesiones de aspecto globular bien delimitadas de color marrón y eritematosas, con un área central blanquecina de pequeño tamaño. Los glóbulos confluyen formando un patrón en empedrado. La histopatología reveló epidermis con focos de atrofia en crestas interpapilares elongadas que abrazan las papilas subyacentes junto con queratinocitos

necróticos, algunos eliminados a través del estrato córneo (Figura 2). La dermis con infiltrado perivascular superficial con presencia de melanófagos y pigmento melánico en el intersticio y depósito de material amiloideo, siendo la lesión compatible con amiloidosis en concha auricular. Se indicó curetaje para el tratamiento de las lesiones.



Figura 1: Pápulas hiperpigmentadas con superficie erosionada en concha auricular y hélix izquierdo.

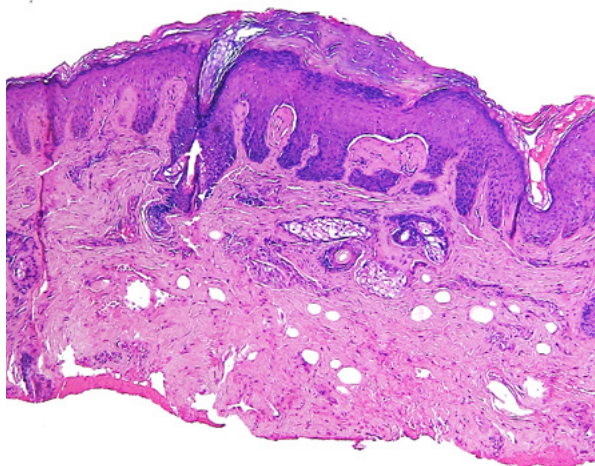


Figura 2: Histopatología muestra epidermis con focos de atrofia en crestas interpapilares elongadas que abrazan las papilas subyacentes junto con queratinocitos necróticos, algunos eliminados a través del estrato córneo. La dermis con presencia de melanófagos y pigmento melánico en el intersticio y depósito de material amiloideo.

Caso 2

Paciente femenina de 68 años que presentó pápulas hiperpigmentadas de color café, de 20 años de evolución inicialmente descamativas, localizadas en concha auricular izquierda (Figura 3). La dermatoscopia muestra una red de pigmento marrón con glóbulos de 1mm de tamaño de consistencia sólida en concha auricular izquierda y otras a nivel del antitrago con un eje central blanquecino. El examen histopatológico demostró hiperqueratosis, acantosis irregular, fibrosis densa de la dermis papilar, neovascularización focal y leve infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular. Se identifica además en dermis papilar depósitos de glóbulos hialinos densos en acúmulos confirmando el diagnóstico de amiloidosis cutánea en concha auricular (Figura 4).



Figura 3: Pápulas hiperpigmentadas color marrón en concha auricular izquierda.

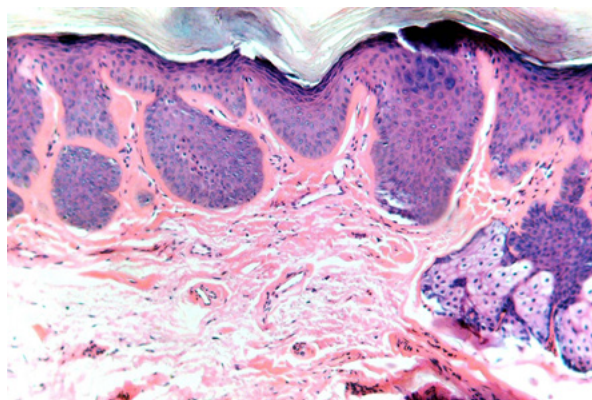


Figura 4: Hiperqueratosis, acantosis irregular, fibrosis densa de la dermis papilar, neovascularización focal y leve infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular. Se identifica además en dermis papilar depósitos de glóbulos hialinos densos en acúmulos.

DISCUSIÓN

Existen treinta y dos casos reportados de APCL localizados en la concha auricular hasta la actualidad.³⁻¹² El primer reporte fue realizado por Sánchez J. en 1983, quien describió 4 casos de pacientes con pápulas duras y no dolorosas situadas de manera simétrica en ambas conchas auriculares, las cuales denominó como “pápulas de colágeno auriculares.” Sin embargo, en 1988 Hicks lo designó como amiloidosis primaria cutánea en concha auricular por su contenido hialino en la dermis papilar y la presencia de microfilamentos intermedios en la microscopía electrónica.⁶

Debido a que es una entidad rara se desconoce la prevalencia de APCL en ésta particular zona anatómica, pero por lo general se presenta en descendientes hispanos, asiáticos, y medio oriente.^{13,14} Predomina en mujeres entre la cuarta y séptima década de vida.^{6,11} Su etiología se desconoce pero hay una gran relación con fricción y rascado e incluso puede ser concomitante a reacción fotoalérgica, eccema, dermatografismo, liquen plano o escabiosis.^{13,15} El depósito es generado por necrosis de los queratinocitos que se liberan en la dermis, donde predomina la citoqueratina 5.⁸

Clínicamente se presenta como pápulas o placas de color amarillo, cerosas, nacaradas con bordes regulares que a diferencia del liquen amiloide clásico no siempre son pruriginosas.^{11,12} Suelen ser bilaterales, descamativas en ocasiones y no se asocian a amiloidosis sistémica; aunque está reportada una presentación inusual de amiloidosis sistémica junto con amiloidosis de la concha auricular en un paciente con fiebre mediterránea familiar.^{10,16}

La dermatoscopia es una herramienta útil que nos puede ayudar a confirmar la sospecha clínica de amiloidosis cutánea.¹⁴ Existen múltiples reportes dermatoscópicos de APCL, sin embargo, el único reporte dermatoscópico de amiloidosis en la concha auricular fue realizado por Zhou X y Chen Q y Tian X en una paciente de 50 años donde describen estructuras globulares blanquecinas de tamaños variables sobre una red de color marrón y rosado, denominándolo patrón en empedrado.¹²

A diferencia de éste único reporte, la dermatoscopia en el primer caso es muy similar a la descrita en liquen amiloide con pápulas que muestran un centro blanquecino rodeado por un halo compuesto de puntos marrones simulando un cráter volcánico (Figura 5).¹⁴ También observamos múltiples glóbulos hiperpigmentados sobre un fondo rosado pero que no llegan a formar un aspecto en empedrado. Debido a que algunas lesiones fueron manipuladas se observan áreas con erosiones.

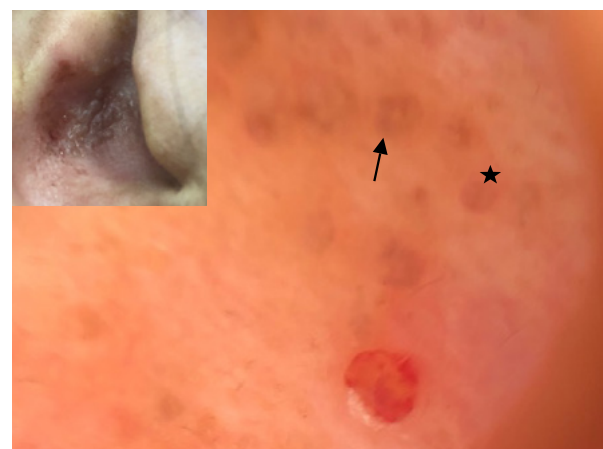


Figura 5. Pápulas hiperpigmentadas color marrón en concha auricular izquierda

Dentro de los hallazgos histopatológicos patológicos hay hiperqueratosis y depósitos de material amorfo, homogéneo y eosinofílico en la dermis papilar y epidermis atrófica en donde puede llegar el material amiloide.^{11,12} La tinción utilizada para detectar amiloide es cristal violeta y rojo Congo pero también se puede utilizar tinción de PAS (periodic acid-Shiff) y a la luz polarizada muestra birefringencia.¹¹

Hay que considerar otros diagnósticos diferenciales como queratosis seborreica, verrugas, hemomas, carcinoma basocelular, carcinoma anexial y lupus eritematoso.¹¹ Para aquellos que demandan condiciones estéticas el tratamiento puede ser por curetaje, excisión o electrocoagulación.¹¹ Otras modalidades más invasivas que han sido usadas en el liquen amiloide como el láser Co2, Q switched y Nd: YAG deben ser usadas como opciones de tratamiento.¹⁰

CONCLUSIÓN

La amiloidosis en concha auricular es una presentación poco común de APCL, que requiere de un alto índice de sospecha, por lo que la dermatoscopia y la biopsia permiten descartar otros diagnósticos. Los hallazgos dermatoscópicos reportados en esta localización son el patrón en empedrado y también se puede observar un aspecto similar a un cráter volcánico descrito ya previamente en casos de liquen amiloide. Sin embargo, se necesitan más reportes dermatoscópicos sobre esta entidad para definir verdaderos patrones dermatoscópicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Venugopal SB, Muralidhar A. Primary Localized Cutaneous Amyloidosis – A Clinicopathological Study. *J Clin Diagnostic Res.* 2020;11(8):38–41.
2. Mehrotra K, Dewan R, Kumar J V., Dewan A. Primary cutaneous amyloidosis: A clinical, histopathological and immunofluorescence study. *J Clin Diagnostic Res.* 2017;11(8):WC01–5.
3. Craig E. Lichen amyloidosis of the auricular concha: Report of two cases and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2006;12(5):1.
4. Zinn Z, Kurian S, Burch D. Bilateral Pruritic Auricular Papules and Plaques. *Am Fam Physician.* 2016 Sep 15;94(6):486–9.
5. Sánchez J. Collagenous papules on the aural conchae. *Am J Dermatopathol.* 1983;5(3):231–3.
6. Hicks BC, Weber PJ, Hashimoto K, Ito K, Koreman DM. Primary cutaneous amyloidosis of the auricular concha. *J Am Acad Dermatol.* 1988;18(1):19–25.
7. Mahalingam M, Palko M, Steinberg–Benjes L, Lynne J. Amyloidosis of the Auricular Concha An Uncommon. *Am J Dermatopathol.* 2002;42(10):447–8.
8. Shimauchi T, Shin JH, Tokura Y. Primary cutaneous amyloidosis of the auricular concha: Case report and review of published work. *J Dermatol.* 2006;33(2):128–31.
9. Wenson SF, Jessup CJ, Johnson MM, Cohen LM, Mahmoodi M. Primary cutaneous amyloidosis of the external ear: A clinicopathological and immunohistochemical study of 17 cases. *J Cutan Pathol.* 2012;39(2):263–9.
10. RajatKandhari, VRamesh, AvninderSingh. Asymptomatic conchal papules. *Indian J Dermatology, Venereol Leprol.* 2013 May;79(3):445.
11. Abuawad YG, Kakizaki P, Uchiyama J, Valente NYS. Primary cutaneous amyloidosis of the auricular concha – Case report. Vol. 92, *Anais Brasileiros de Dermatologia.* 2017. p. 433–4.
12. Zhou X, Chen Q, Tian X. Primary cutaneous amyloidosis of auricular concha. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2020;84(1):6–15.
13. James W, Elston D, Treat J, Rosenbach M, Nauhaus I. Primary Localized Cutaneous Amyloidosis. In: *Andrew's Diseases of the skin.* 12th ed. 2020. p. 517.
14. Chuang YY, Lee DD, Lin CS, Chang YJ, Tanaka M, Chang YT, et al. Characteristic dermoscopic features of primary cutaneous amyloidosis: A study of 35 cases. *Br J Dermatol.* 2012 Sep;167(3):548–54.
15. Calero–Hidalgo G, Vera–Gordillo M. Amiloidosis de compromiso cutáneo. *Dermatol Perú.* 2012;22(3):151–7.
16. Karadag O, Tugba A, Ertenli I. An Unusual Clinical Presentation of Amyloidosis: Auricular Concha Involvement. *Images Rheumatol.* 2014;4(1):140.