

## ***Sesenta y dos casos de amiloidosis cutánea localizada primitiva (\*)***

Por los Dres.:

DARÍO ARGÜELLES-CASALS(14) y GUILLERMO CASAS GÓMEZ(\*\*)

El tema no carece de interés. Hacemos algunas consideraciones sobre sesenta y dos casos de amiloidosis cutánea localizada primitiva, observados personalmente en el Hospital "Nuestra Señora de las Mercedes", primero, y en el Hospital "Cnulte. M. Fajardo", después, en el lapso comprendido entre 1937 y 1965. Insistimos solamente sobre su gran frecuencia en nuestro medio, y sobre su repartición según el sexo, la edad, el grupo étnico, el tiempo de evolución, la localización, y sobre las diferentes formas clínicas observadas por nosotros. Dejamos para un trabajo ulterior, un estudio más amplio sobre el tema.

Este tipo de amiloidosis fue descrito por *Konigstein*, en 1921; individualizado por *Gütmann* en 1923-1928, con el nombre de "amiloidosis cutis nodularis disseminata", y estudiado y denominado aquen amiloide por *Freudenthal*, en 1926- 1930. Se localiza exclusivamente en la piel, sin manifestaciones de indisciplina general, visceral o metabólica; es primitiva: aparece sin factor desencadenante conocido; su forma más fre-

cuente es la pápulonodular: pápulas dismetabólicas típicas: redondas, hemisféricas, translúcidas de aspecto pseudovesiculoso, a veces; de color griseo; de superficie lisa o más o menos verrucosa; del tamaño de una cabeza de alfiler o de una lenteja; de consistencia dura; apretadas unas contra otras, se mantienen individualizadas, sin coalescer; forman placas o bandas bien delimitadas, o tienen un aspecto retiforme, o se disponen en estrías, en imagen moniliforme. Las pápulas son a menudo pigmentadas, de color carmelitano, y este color se extiende a las zonas perilesionales. Son extrafoliculares. Se localizan de preferencia en la cara anteroexterna de las piernas, en una o en ambas; más raramente en los muslos, brazos, antebrazos, cuello y espalda; hay formas generalizadas. La afección respeta los pliegues y las articulaciones. El prurito es constante, y se acompaña de escoriaciones. La evolución es característica; las lesiones son estables, se mantienen inalterables durante muchos años; sólo varían, a veces, por el grado del hiperqueratosis o por un discreto crecimiento.

Existen formas clínicas atípicas: forma vesiculosa o ampollosa, forma infiltrante, forma máculopigmentada, forma micropapulosa pseudocoloide, forma atroficante, vitiligoidea, en confetti, y

(\*) Trabajo presentado al XI Congreso Médico y VII Estomatológico Nacional, celebrado en la Habana del 23 al 26 de Febrero de 1966.

14 En el Servicio de Dermatología del Hospital Docente "Cmte. M. Fajardo", Zapata y D, Vedado, Habana, Cuba.

una forma pseudoictiósica, que veremos después. Algunos autores, *Peryassu, Cordero*, han desmembrado la forma pápulo-nodular en tres formas: líquen amiloide, amiloidosis moniliforme y en placas y liquenificación amiloide córnea.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el líquen obtuso córneo, la liquenificación circunscrita de *Brocq*, el líquen plano verrucoso, la mucinosis papulosa, el prurigo nodular de *Hyde*. El aspecto regular y translúcido de la pápulas, la delimitación de las placas el color griseo, son elementos que dan personalidad, y orientan hacia el examen hioscópico, basado esencialmente en el estudio histoquímico, de preferencia con violeta de París, que tiene la substancia amiloide en rojo.

El tratamiento del proceso es ingrato. Las vitaminas A, B y C son a veces de relativa eficacia; también los rayos X, los reductores, la nieve carbónica, el ácido triclortfacético, la radioterapia radículo-medular (*Huriez*) que parece tener acción sobre el prurito y los signos objetivos, y las substancias lipo- trópicas, empleadas entre nosotros por Pastor Fariñas.

#### I. *Repartición en función del sexo.*

De nuestro estudio se infiere que la amiloidosis cutánea localizada primitiva se observa con muy marcada preferencia en el sexo femenino. Hemos observado 51 enfermos del sexo femenino, es decir, 82%, y solamente 2 casos, es decir, 18% en el masculino.

#### II. *Repartición en función del grupo étnico*

La raza blanca predomina ampliamente entre nuestros enfermos: 58 blancos (93%), 2 amarillos (3%), un mestizo (1.6%) y un negro (1.6%).

#### III. *Repartición en función de la edad en el momento del examen.*

La edad en el momento de la consulta está comprendida, en la mayoría de los casos, entre los 30 y los 60 años de edad, es decir, entre la cuarta y la séptima década de la vida. El enfermo más joven tenía 18 años e] más viejo, 75. Claro es que estos datos deben ser considerados conjuntamente con el tiempo de evolución del proceso, que veremos en seguida.

#### IV. *Repartición en función del tiempo de evolución de la enfermedad.*

El tiempo de evolución en el momento de la consulta está comprendido entre 2 y 33 años; la mayoría de los casos (85%) tienen entre 2 y 10 años de evolución; en 6 enfermos la enfermedad tiene más de 10 años.

#### V. *Localización de las lesiones.*

En 38 enfermos (65%) las lesiones estaban localizadas únicamente en ambas piernas, sobre todo en la cara anteroexterna. En 8, sólo en la pierna izquierda, y en 3, sólo en la derecha. En 7 enfermos había lesiones en piernas y en otros sitios: muslos, brazos, antebrazos, espalda, cuello, cara y manos. En un caso había lesiones solamente en el dorso y bordes de las manos. Por último, observamos un caso con manifestaciones generalizadas.

#### VI. *Formas clínicas.*

Cuarenta y ocho de nuestros 62 casos corresponden a la forma papulono- dular, con sus ligeras variantes: moniliforme y en placas, y córnea hipertrófica. En dos casos se trata de la forma máculopigmentada, en placas o en bandas reticulares. En otros dos, de la forma ampollosa. Tres enfermos presentaban la

variedad micropapulosa, de tipo pseudocoloide. Otros dos, la forma atrofiante, con lesiones acrómicas vitiligoideas. Cuatro pacientes, por último, muestran una forma xerodérmica o pseudoictiósica, localizada de preferencia en la cara anteroexterna de las piernas. Esta forma parece tener como carácter evolutivo especial una mayor obediencia a los tratamientos tópicos reductores y a la vitaminoterapia A, B y C.

#### RESUMEN

En esta nota sólo hemos querido insistir, en alguna medida, sobre algunos elementos etiológicos de la amiloidosis cutánea localizada primitiva, afección frecuente, como se ve, en nuestra geografía. pero de etiología desconocida y misteriosa, y de

tratamiento ingrato.

#### SUMMARY

In this report the Authors only want to insist in some etiological elements of the localized primitive cutaneous amiloidosis, a frequent disease in our country. Its etiology is unknown and mysterious and of ungrateful treatment.

#### RESUME

On y insiste sur quelques elements étiologiques de l'amiloidosis cutanée localisée et primitive, une affection fréquente comme on voit dans notre géographie, mais d'etiologie inconnue et mystérieuse et d'un traitement infructueux.

#### BIBLIOGRAFIA CUBANA

- 1.—*Ferrer, I. y Govantes, J.*: Amiloidosis cutánea primitiva. Revista "Vida Nueva", XXXIX, Número 4, abril de 1937.
1. —*Fariñas, P.* Amiloidosis cutánea primitiva. Su tratamiento con substancias lipotrópicas hepáticas. Boletín de la Sociedad Cubana de Dermatología y Sifilografía, Vol. VIII: 12, marzo de 1951.

*Ya está impreso*

## EL QUINTO TOMO DE TEMAS DE LAS RESIDENCIAS

*que contiene las tesis:*

**1. LUPUS ERITEMATOSO: ESTUDIO DE LA VARIEDAD DISCOIDE CRÓNICA**

*por el Dr. José G. Díaz Almeida*

**2. INVAGINACIÓN INTESTINAL EN EL ADULTO**

*por el Dr. Hernán Pérez Ormas*

**3. ACCIDENTES VASCULARES ENCEFÁLICOS**

*por la Dra. Isolina Aragón García*

**editado por el**

**CENTRO NACIONAL DE INFORMACIÓN DE CIENCIAS MÉDICAS**

Precio del ejemplar \$2.00

Este tomo está a la venta en las Librerías de L y 27, Vedado, Habana,

La O Carrasco, Hotel Habana Libre, en las principales librerías del interior

e a República, y también se puede solicitar por correo a "La Moderna Poesía", Apdo. 605, La Habana, enviando el importe señalado y \$0.25 adicionales para el franqueo certificado.