

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v67i5.9133>

Amiloidosis de afectación cutánea: revisión de la bibliografía y abordaje terapéutico actual

Cutaneous amyloidosis: Literature review and current therapeutic approach.

Alan García Hernández,¹ Gloria Guadalupe Serrano,² Carlos Daniel Sánchez Cárdenas,³ Luis García Valdés⁴

Resumen

La amiloidosis cutánea es una afección que se caracteriza por el depósito anormal de proteínas fibrosas en piel dispuestas en una lámina plegada en una configuración espacial beta que tiende a invadirla y destruirla. Las fibrillas de amiloide provienen de inmunoglobulinas y son cadenas ligeras kappa o lambda. Se clasifican según su morfología como papular o liquenoide, macular y nodular. Según la naturaleza de la proteína fibrilar principal, la amiloidosis también puede clasificarse como primaria o secundaria. Se realizó una búsqueda analítica de la bibliografía en inglés y español con datos de las principales bases de datos electrónicas como PubMed (MEDLINE), EMBASE (Elsevier), Cochrane, EBSCO (Dynamed) y Ovid, en búsqueda de la mejor evidencia disponible (metanálisis, revisiones sistemáticas, ensayos clínicos con distribución al azar y observacionales), tomando en cuenta: antecedentes de la enfermedad como aspectos históricos, fisiopatología, epidemiología, manifestaciones de la enfermedad, pronóstico y tratamientos actuales. El abordaje diagnóstico debe incluir una historia clínica y exploración física completa, así como electroforesis de proteínas séricas y electroforesis de proteínas en orina y biopsias de almohadilla adiposa de la mucosa labial, rectal o piel abdominal para confirmar la presencia de depósito amiloide extracutáneo. Para el tratamiento de la amiloidosis no se encuentran formas electivas y es controvertido; sin embargo, depende del tipo y del pronóstico del paciente.

PALABRAS CLAVE: Amiloidosis; amiloidosis cutánea; amiloidosis sistémica; fibrillas de amiloide; depósito amiloide; tratamiento.

Abstract

Cutaneous amyloidosis is a disease characterized by the abnormal deposition of fibrous proteins in the skin arranged in a folded sheet in a beta spatial configuration that tends to invade and destroy it. Amyloid fibrils are derived from immunoglobulin and are both kappa and lambda light chains. They are classified in accordance with their morphology as papular or lichenoid, macular and nodular. Due to its nature as a primary fibrillary protein, amyloidosis may also be classified as primary or secondary. We made a review of literature by means of the PubMed (MEDLINE), EMBASE (Elsevier), Cochrane, EBSCO (Dynamed) and Ovid, including the most relevant articles for our review. The diagnostic approach should include a complete clinical history and physical examination, as well as serum protein electrophoresis and urine protein electrophoresis, and biopsies of the gingival, rectal, or abdominal fat pad to rule out the presence of extracutaneous amyloid deposits. Treatment of amyloidosis is ineligible and is controversial; however, it depends on the type, as well as the patient's prognosis.

KEYWORDS: Amyloidosis; Cutaneous amyloidosis; Systemic amyloidosis; Amyloid fibrils; Plaques, amyloid; Therapeutics.

¹ Residente de segundo año de Medicina Interna.

² Servicio de Dermatología. Clínica Hospital ISSSTE Irapuato. Universidad Quetzalcóatl de Irapuato, Irapuato, Guanajuato, México.

³ Residente de segundo año de Dermatología, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS. Universidad Nacional Autónoma de México, Ciudad de México, México.

⁴ Residente de tercer año de Dermatología, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México.

Recibido: febrero 2022

Aceptado: septiembre 2022

Correspondencia

Alan García Hernández
algh061292@gmail.com

Este artículo debe citarse como: García-Hernández A, Guadalupe-Serrano G, Sánchez-Cárdenas CD, García-Valdés L. Amiloidosis de afectación cutánea: revisión de la bibliografía y abordaje terapéutico actual. Dermatol Rev Mex 2023; 67 (5): 659-668.

ANTECEDENTES

En 1854 el médico patólogo Rudolf Virchow describió la proteína amiloide, quien reseñó un material parecido al almidón y afinidad al iodo; posteriormente Gutmann, en 1927, explicó la amiloidosis cutánea.¹

La amiloidosis es el depósito anormal extracelular de proteína amiloide, material homogéneo que se desarrolla en entornos ácidos y solubles en plasma.² Es directamente proporcional a la extensión de depósito cutáneo para provocar el daño de órganos y tejidos en la variedad sistémica. Con frecuencia las cadenas ligeras de inmunoglobulinas se asocian con amiloidosis cutánea.

La amiloidosis se clasifica en sistémica y localizada a la piel; la clasificación de la amiloidosis cutánea se divide en primaria o en secundaria; en esta última se asocia con procesos inflamatorios como psoriasis, acné, lepra e incluso carcinoma basocelular.

Las principales manifestaciones cutáneas o formas clínicas de la amiloidosis (y sus subtipos de amiloide asociados) pueden subdividirse de la siguiente manera:³

Amiloidosis cutánea localizada

1. Amiloidosis cutánea localizada primaria.

- Amiloidosis macular.
- Amiloidosis farmacéutica (sitio de inyección).
- Liqueen amiloide.
- Amiloidosis nodular.
- Amiloidosis cutánea localizada primaria familiar.

2. Amiloidosis cutánea localizada secundaria.

Amiloidosis sistémica con afectación cutánea

- Amiloidosis secundaria.
- Amiloidosis de cadena ligera de inmunoglobulina (anteriormente denominada amiloidosis primaria).
- Amiloidosis heredofamiliares.
- Amiloidosis relacionada con la diálisis (amiloide beta-2 microglobulina).

EPIDEMIOLOGÍA

Se ha observado una prevalencia e incidencia altas en Sudamérica, como Colombia, Venezuela, Brasil y Ecuador, así como en países del sur y este de Asia (Indonesia, Singapur, Tailandia, India, Hong Kong y Taiwán), en donde el clima de estos países se caracteriza por ser húmedo y caliente.²

La amiloidosis cutánea se considera una afección frecuente, que se manifiesta en el estrato socioeconómico bajo, en quienes llevan a cabo dietas bajas en proteínas e hipercalóricas. Por cada 9 mujeres son afectadas al menos 2, el sexo femenino es el más afectado. Con respecto a grupos étnicos, los mestizos y los asiáticos tienen mayor incidencia y prevalencia.²

No se cuenta con un consenso reciente de números de incidencia y prevalencia de las variedades de amiloidosis. Un estudio epidemiológico realizado en Estados Unidos recabó una incidencia anual de 8.9 casos por millón de habitantes en un periodo de 40 años, estimando una incidencia de 2225 casos al año de amiloidosis nodular.⁴

PATOGENIA

Se encuentra una relación genética (10%) con el locus 5p13.1q11.2 y el gen OSMR que codifica para el receptor β de oncostatina, que se expresa en los nervios cutáneos, neuronas nociceptivas y queratinocitos.²

La amiloidosis cutánea de tipo macular y liquen amiloide provienen de proteínas de filamento intermedio de la queratina; los investigadores sugieren que existe degeneración de queratinocitos basales en la epidermis suprayacente. Al degenerarse se libera citoqueratina, que está recubierta de autoanticuerpos, posteriormente fagocitada por macrófagos que degradan enzimáticamente teniendo como resultado amiloide K.⁵ Se ha propuesto en el liquen amiloide una alteración de las glándulas sudoríparas que conducen a fuga de sudor hacia la unión dermoepidérmica da lugar a una respuesta inflamatoria que conlleva daño epidérmico y depósito de amiloide.⁶

La amiloidosis nodular se deriva de inmunoglobulinas que contienen comúnmente cadenas tipo *lambda* o *kappa*.⁷ Estas inmunoglobulinas provienen de una población clonal de células plasmáticas que se alojan en la piel.⁸

El rascado a causa del prurito crónico favorece la producción y el depósito amiloide. El prurito crónico se ha correlacionado con la hipersensibilidad proveniente de fibras neurales cutáneas pequeñas, por el aumento de expresión de receptores de la interleucina epidérmica (IL-31).¹

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

La amiloidosis cutánea se manifiesta de la siguiente manera: a) síndromes heredofamiliares, b) formas primarias sistémicas y c) cutáneas localizadas.⁵

La localización de la amiloidosis primaria sistémica predomina en pliegues como las axilas y el cuello, los párpados, manifestándose en ojos de mapache (**Figuras 1 y 2**), los pliegues nasogenianos, la región periumbilical y anogenital. Se caracterizan por ser lesiones purpúricas, petequias y equimosis que surgen de forma espontánea, pudiendo alternar con pápulas y nódulos brillantes, lisos y céreos que posteriormente alternan a máculas eritematosas. Otras

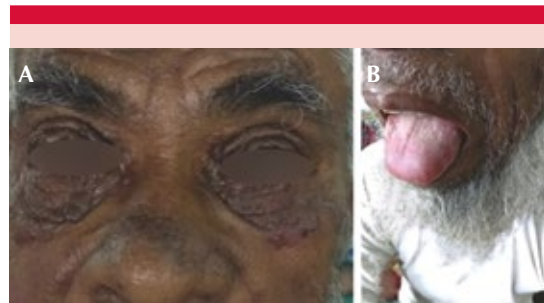


Figura 1. Rostro de un paciente varón de 62 años con amiloidosis; se observan hiperpigmentaciones periorbitales bilaterales con pliegues cutáneos (ojos de mapache) **[A]** y macroglosia **(B)**. Chandra A (2020). Raccoon eyes in amyloidosis. Recuperado de <https://doi.org/10.18295/squmj.2020.20.04.021>.



Figura 2. Paciente de 62 años con amiloidosis sistémica primaria. **A.** Dermatitis única, simétrica, localizada en la región periocular constituida por máculas, pápulas y placas purpúricas en el canto interno. **B.** Macroglia con fisuras y aspecto de empedrado. Fotografías recuperadas del Departamento de Dermatología del Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde.

lesiones menos comunes que se observan son ampollas subepidérmicas hemorrágicas, xantomas y cambios esclerodermiformes. En las mucosas puede observarse macroglia (**Figuras 1B y 2**) y disfonía, que deben hacer sospechar este padecimiento. En la piel cabelluda puede encontrarse alopecia difusa o localizada. Los cambios ungueales comúnmente son distróficos,

con uñas opacas, en vidrio de reloj, hemorragias filiformes, onicólisis e incluso anoniquia.⁹

La amiloidosis macular se manifiesta como placas delgadas, hiperpigmentadas que generalmente tienen líneas onduladas grises-bronceadas. Los sitios topográficos más frecuentes son la zona subescapular, las extremidades superiores, las nalgas, el tórax y los miembros inferiores; es pruriginosa.¹⁰ **Figura 3**

El liquen amiloide se caracteriza por lesiones semiesféricas muy pruriginosas, duras de 1 a 5 mm, que se confunden con pápulas; aparecen aisladas o confluyen en placas irregulares, cubiertas de escamas finas (**Figura 4**). Se considera una variante frecuente, representa aproximadamente del 25 al 60%; predomina en el tercio medio e inferior de la cara anterior de las piernas, rara vez en los brazos, la cara anterior del tórax, el abdomen, los brazos y los genitales. Se identifican lesiones antiguas con liquenificación, formaciones hipertróficas e hiperqueratósicas, alopecia y manchas acrómicas de aspecto reticular; su evolución es crónica y estable.¹¹



Figura 3. Paciente de 44 años con amiloidosis macular; se observa hiperpigmentación en la región torácica en la cara anterior. Fotografía otorgada por el Departamento de Dermatología de CH ISSSTE, Irapuato.



Figura 4. A. Pápulas finas, puntiformes, de color marrón tostado que fusionan en un patrón reticulado en la superficie de la cara anterior de los miembros inferiores a nivel distal en una mujer de 26 años. B. Misma dermatosis, vista de primer plano de las pápulas, con el diagnóstico de liquen amiloide. Otorgada por el Departamento de Dermatología CMN La Raza.

La amiloidosis nodular, también llamada plasmocitoma extramedular o tumefacta, es una rara forma cutánea primaria, que se caracteriza por infiltrado de depósito monoclonal de cadenas ligeras, asociándose con síndrome Sjögren y síndrome CREST. Su topografía se encuentra en la cara, donde hay pérdida de los pliegues faciales, en el tronco y las manos (éstas se encontrarán con edema).¹² Puede ser de coloración rosa, marrón o violácea, ser lesiones únicas o múltiples que tienden a confluir. Existe endurecimiento de la piel y nódulos semiesféricos y, en caso de que estas lesiones lleguen a traumatizarse, pueden tornarse purpúricas (**Figura 5**). A pesar de ser una forma benigna, debe considerarse la vigilancia por riesgo de evolución a amiloidosis sistémica o paraproteinemia.¹³

En la amiloidosis maculopapular o bifásica existe combinación de máculas y pápulas, que se localizan principalmente en las extremidades; se han descrito formas discrómicas y ampollares.¹⁰

La amiloidosis sistémica afecta a órganos internos; las lesiones cutáneas se manifiestan en el 40% de los pacientes con equimosis periorbi-



Figura 5. Paciente de 42 años con lesión en el ala izquierda de la nariz caracterizada por un nódulo marrón-violáceo, indurado, con bordes irregulares. Otorgada por el Departamento de Dermatología, CMN La Raza.

taria o signo de mapache, macroglosia, que se considera un signo patognomónico, infiltración de partes submandibulares, hipertrofia de las glándulas salivales y en la forma temprana de la enfermedad síndrome del túnel carpiano.¹⁴

EVALUACIÓN Y DIAGNÓSTICO

Ante la sospecha de amiloidosis cutánea, el clínico está obligado a realizar una revisión completa de los sistemas y una exploración física completa. Los estudios incluyen: biometría hemática, química sanguínea (incluyendo evaluación del funcionamiento renal), electrocardiograma, elec-

troforesis de proteínas en orina e inmunofijación y electroforesis de proteínas séricas.

En una lesión sospechosa de amiloidosis cutánea se realiza una biopsia de piel para demostrar la proteína amiloide.¹⁴

HISTOPATOLOGÍA

En diversos cortes histopatológicos se observa la birrefringencia por amiloide, observándose bajo luz polarizada, así como en paralelo se aprecia la adherencia de moléculas de rojo Congo (congofilia) a las fibras de colágeno y proteínas del citoesqueleto (**Figura 6**); no es un dato patognomónico de amiloidosis, ya que puede observarse, incluso, en tejidos sanos. La técnica de rojo Congo no es sencilla, ya que se requiere tratar al tejido en condiciones extremas (etanol al 50-80%), así como un grosor mínimo para que sea una tinción óptima. Si el tejido es tratado con permanganato de potasio o en autoclave, no podremos tener una visualización exitosa. La inmunotinción para citoqueratina (CK) ha

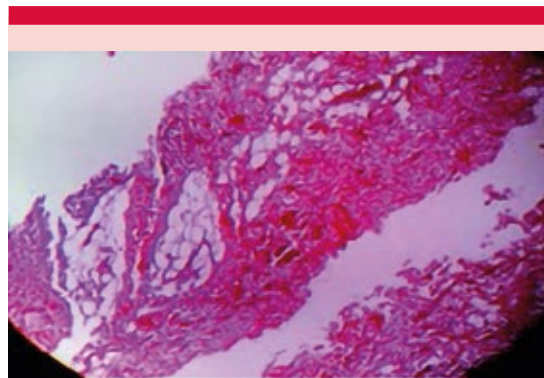


Figura 6. Tinción rojo Congo positiva a 100 aumentos que muestra una biopsia de la almohadilla de grasa abdominal indicativa de la existencia de fibrillas de amiloide.

Chandra A (2020). Raccoon eyes in amyloidosis. Recuperado de <https://doi.org/10.18295/squmj.2020.20.04.021>.

demostrado ser muy superior al rojo Congo en la visualización del material, que podría ayudar a corroborar el diagnóstico. Los depósitos en la tinción de hematoxilina-eosina se observan como material amorfo, homogéneo, eosinófilo de coloración rosada. **Figura 7**

Hoy día, la microscopia electrónica ha jugado un papel importante como herramienta útil cuando en las tinciones especiales no se demuestra el depósito amiloide, proporcionando una alta sospecha diagnóstica.^{2,15}

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La exploración dermatológica minuciosa identificará características que sugieren diagnósticos alternativos.

El diagnóstico diferencial de la amiloidosis incluye:

- En formas maculares: dermatosis cenicienta, eritema pigmentado fijo, pigmentación por exposición a mercurio, morfea, en-

fermedad de Addison y melanosis por fricción.

- En liquen amiloide: dermatitis atópica, liquen plano hipertrófico, prurigo nodular de Hyde, enfermedad de Darier, milium coloide, discromatosis universal hereditaria y disqueratosis congénita, papilomatosis confluyente y reticulada, prurigo pigmentoso.
- En formas nodulares o tumefactas: mixedema pretibial, esclerosis sistémica progresiva y lupus eritematoso.²

PRONÓSTICO

En la amiloidosis sistémica depende de la proteína implicada, así como de la extensión de la lesión y a órganos; en caso de ser una gran extensión, los pacientes tienen mal pronóstico, con supervivencia aproximada de 4 a 6 meses. Las principales causas de muerte son la insuficiencia cardíaca o hepática.

El daño cutáneo, principalmente en las formas primarias, tiende a involucionar de manera espontánea en el 37.5% de los pacientes después de 5 años y en un 44.8% de los pacientes mayores de 35 años en la manifestación liquenoide.¹⁶

TRATAMIENTO

Es de suma importancia el diagnóstico conciso y temprano para evaluar el pronóstico y un tratamiento dirigido, según el tipo de depósito de proteína precursora.¹⁷

El tratamiento es multidisciplinario en caso de afección a otros órganos y los pacientes deben revalorarse al menos una vez al año, sobre todo los que padezcan amiloidosis con afectación sistémica.¹⁸

El liquen amiloide y la amiloidosis macular son afecciones limitadas meramente a la piel,

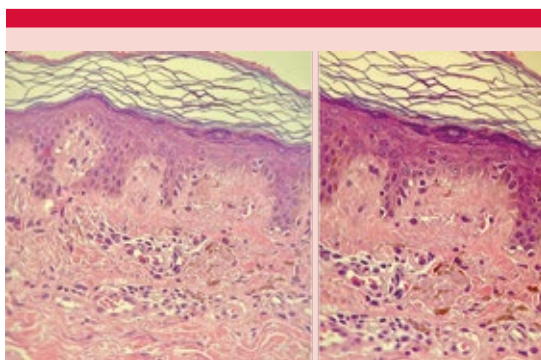


Figura 7. Tinción de hematoxilina-eosina; se observa en la dermis papilar depósitos globulares de material amorfo, fisurado y eosinófilo.

Recuperada de la biopsia de un paciente con amiloidosis macular de un paciente de la CH ISSSTE Irapuato.

sin afección visceral; el alivio de los síntomas asociados, así como mejorar la estética, son los objetivos primordiales. Se han prescrito diversos tratamientos; sin embargo, su eficacia ha sido limitada, ya que faltan ensayos con distribución al azar de alta calidad.

La terapia de primera línea en estos trastornos es un enfoque conservador, por ser afecciones benignas. Se sugiere la insistencia de evitar el rascado o frotarse en áreas afectadas; los vendajes oclusivos son útiles cuando se requieren. Puede aplicarse corticosteroide tópico potente (grupo 1 o 2; por ejemplo: dipropionato de betametasona). Para tratar placas gruesas de liquen amiloide se administra corticosteroide tópico bajo oclusión, con la finalidad de que el fármaco penetre de manera efectiva. En caso de no haber mejoría en un mes, debe suspenderse, ya que la atrofia cutánea es un efecto secundario de la administración de los corticosteroides tópicos.⁵

La administración de corticosteroides intralesionales (por ejemplo: acetónido de triamcinolona 10 mg/mL) es una opción útil a la terapéutica con corticosteroides tópicos para pacientes en áreas limitadas y pequeñas de liquen amiloide.⁵

Un reporte de caso del departamento de Dermatología del Hospital Central de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí sugirió que la administración de tacrolimus al 0.1% dos veces al día durante dos meses en un paciente con liquen amiloide disminuyó de forma impresionante el grosor de las lesiones y el prurito, así como los efectos secundarios de atrofia cutánea; no obstante, se requieren ensayos con distribución al azar para la administración de este medicamento.^{18,19}

Los queratolíticos tópicos, como la urea y el ácido salicílico, tienen la función de eliminar las hiperqueratosis asociadas.

Se ha hablado de otras terapias contra el liquen amiloide y amiloidosis macular, como

cremas humectantes para la piel, fototerapia,²⁰ terapia con láser²¹ y dermoabrasión,²² así como medicamentos sistémicos (ciclosporina,²³ ciclofosfamida,²⁴ retinoides orales²⁵); sin embargo, los datos son limitados, por ser estudios pequeños no controlados y series de casos.

Un estudio comparativo abierto de izquierda a derecha comparó la eficacia de los corticosteroides tópicos de potencia moderada con la eficacia de fototerapia ultravioleta B (UVB) o psoraleno más ultravioleta A (PUVA) en 20 pacientes con liquen amiloide, concluyendo una reducción del prurito y aspereza en la piel; sin embargo, la diferencia no fue estadísticamente significativa.²⁶

Otro estudio simple ciego, con distribución al azar, comparó el tratamiento con láser de dióxido de carbono en modo superficial y profundo en 9 pacientes con liquen amiloide y 16 con amiloidosis macular, concluyendo una reducción del prurito, del grosor y de la pigmentación de depósitos de amiloide en las áreas afectadas. El modo superficial es mejor tolerado por los pacientes, recomendándose como una opción terapéutica válida.²⁷

El tratamiento de la amiloidosis nodular no es obligatorio, aunque puede darse un enfoque estético a las lesiones, que implica la extirpación física o destrucción de los nódulos, pero la recurrencia es común posterior al tratamiento. La electrodesecación y la dermoabrasión son otros tratamientos descritos como benéficos; sin embargo, pueden ocasionar despigmentación del área afectada y dolor.^{28,29,30}

CONCLUSIONES

La amiloidosis cutánea tiene un espectro dermatológico variable, que depende de las manifestaciones cutáneas localizadas y sistémicas. Las amiloidosis cutáneas localizadas primarias incluyen el tipo macular, liquen amiloide y nodular. El estudio debe incluir al menos una

historia completa y un examen físico; electroforesis de proteínas séricas y en orina y biopsias de la almohadilla adiposa de la mucosa labial, rectal o abdominal para confirmar la presencia de depósito de amiloide sistémico.³¹ El ciclo de prurito crónico y rascado puede contribuir a la aparición de amiloidosis macular. Las intervenciones terapéuticas no son 100% efectivas, los corticosteroides locales son la piedra angular del tratamiento. En caso de que exista fracaso del tratamiento de primera línea pueden agregarse otras medidas como fototerapia, láser, dermoabrasión y medicamentos sistémicos. La amiloidosis nodular puede tratarse con escisión quirúrgica u otros procedimientos destructivos, aunque su manejo es un desafío, no existe un tratamiento eficaz y la recurrencia local es común.

REFERENCIAS

1. Fernandez-Flores A. Cutaneous amyloidosis: a concept review. *Am J Dermatopathol* 2012; 34 (1): 1-17. doi:10.1097/DAD.0b013e31823465c7.
2. Arenas R. Capítulo 117: Amiloidosis cutánea en *Dermatología séptima edición: Atlas, diagnóstico y tratamiento*. Ciudad de México; McGraw- Hill, 2019: 654-660.
3. James W, Berger T, Elston D. Errors in metabolism. In: *Andrews' Diseases of the Skin Clinical Dermatology*. 13th ed. James W, Berger T, Elston D, editors. Saunders Elsevier, 2019; 506.
4. Merlini G, Bellotti V. Molecular mechanisms of amyloidosis. *N Engl J Med* 2003; 349 (6): 583-596. doi:10.1056/NEJMra023144.
5. Schreml S, Szeimies RM, Vogt T, Landthaler M, Schroeder J, Babilas P. Cutaneous amyloidosis and systemic amyloidosis with cutaneous involvement. *Eur J Dermatol* 2010; 20 (2): 152-160. doi:10.1684/ejd.2010.0842.
6. Shimoda Y, Sato Y, Hayashida Y, Yamazaki Y, et al. Lichen amyloidosis as a sweat gland/duct-related disorder: resolution associated with restoration of sweating disturbance. *Br J Dermatol*. 2017;176(5):1308-1315. doi:10.1111/bjd.15060.
7. Weidner T, Illing T, Elsner P. Primary localized cutaneous amyloidosis: a systematic treatment review. *Am J Clin Dermatol* 2017; 18 (5): 629-642. doi:10.1007/s40257-017-0278-9.
8. Groves R, Black M. Amyloidosis. In: *Dermatology*. 3rd ed. Bologna J, Jorizzo J, Schaffer J, editors. Saunders Elsevier, Philadelphia 2012: 699.
9. Wechalekar AD, Gillmore JD, Hawkins PN. Systemic amyloidosis. *Lancet* 2016; 387 (10038): 2641-2654. doi:10.1016/S0140-6736(15)01274-X.
10. Rasi A, Khatami A, Javaheri SM. Macular amyloidosis: an assessment of prevalence, sex, and age. *Int J Dermatol* 2004; 43 (12): 898-899. doi:10.1111/j.1365-4632.2004.01935.x.
11. Wang WJ, Chang YT, Huang CY, Lee DD. Clinical and histopathological characteristics of primary cutaneous amyloidosis in 794 Chinese patients. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2001; 64 (2): 101-107.
12. Konopinski JC, Seyfer SJ, Robbins KL, Hsu S. A case of nodular cutaneous amyloidosis and review of the literature. *Dermatol Online J* 2013; 19 (4): 10.
13. Generali E, Costanzo A, Mainetti C, Selmi C. Cutaneous and Mucosal Manifestations of Sjögren's Syndrome. *Clin Rev Allergy Immunol* 2017; 53 (3): 357-370. doi:10.1007/s12016-017-8639-y.
14. Wechalekar AD, Gillmore JD, Hawkins PN. Systemic amyloidosis. *Lancet* 2016; 387 (10038): 2641-2654. doi:10.1016/S0140-6736(15)01274-X.
15. Molina-Ruiz AM, Cerroni L, Kutzner H, Requena L. Cutaneous deposits. *Am J Dermatopathol* 2014; 36 (1): 1-48. doi:10.1097/DAD.0b013e3182740122.
16. Gómez, A. M., Ancona, G. F., & Orozco, S. H. Amiloidosis cutánea y su tratamiento. *Dermatología CMQ* 2008; 6 (1): 29-34.
17. Weidner T, Illing T, Elsner P. Primary localized cutaneous amyloidosis: a systematic treatment review. *Am J Clin Dermatol* 2017; 18 (5): 629-642. doi:10.1007/s40257-017-0278-9.
18. Castaneda-Cazares JP, Lepe V, Moncada B. Lichen amyloidosis improved by 0.1% topical tacrolimus. *Dermatology* 2002; 205 (4): 420-421. doi:10.1159/000066426.
19. Kalkan G, Markoç F, Bas Y. An alternative treatment model: the combination therapy of narrow band ultraviolet B phototherapy and tacrolimus ointment 0.1% in biphasic amyloidosis. *J Pak Med Assoc* 2014; 64 (5): 579-582.
20. Oiso N, Yodate T, Kawara S, Kawada A. Successful treatment of lichen amyloidosis associated with atopic dermatitis using a combination of narrowband ultraviolet B phototherapy, topical corticosteroids and an antihistamine. *Clin Exp Dermatol* 2009; 34 (8): e833-e836. doi:10.1111/j.1365-2230.2009.03574.x.
21. Al Yahya RS. Treatment of primary cutaneous amyloidosis with laser: a review of the literature. *Lasers Med Sci* 2016; 31 (5): 1027-1035. doi:10.1007/s10103-016-1917-8.
22. Savant SS. Therapeutic regional dermabrasion in papular lichen amyloidosis of shins. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 1995; 61 (4): 196-201.
23. Kang MJ, Kim HS, Kim HO, Park YM. A case of atopic dermatitis-associated lichen amyloidosis successfully treated with oral cyclosporine and narrow band UVB therapy in succession. *J Dermatolog Treat* 2009; 20 (6): 368-370. doi:10.3109/09546630802691325.

24. Das J, Gogoi RK. Treatment of primary localised cutaneous amyloidosis with cyclophosphamide. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2003; 69 (2): 163-164.
25. Hernández-Núñez A, Daudén E, Moreno de Vega MJ, Fraga J, Aragüés M, García-Díez A. Widespread biphasic amyloidosis: response to acitretin. *Clin Exp Dermatol* 2001; 26 (3): 256-259. doi:10.1046/j.1365-2230.2001.00808.x.
26. Jin AG, Por A, Wee LK, Kai CK, Leok GC. Comparative study of phototherapy (UVB) vs. photochemotherapy (PUVA) vs. topical steroids in the treatment of primary cutaneous lichen amyloidosis. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2001; 17 (1): 42-43. doi:10.1034/j.1600-0781.2001.017001042.x.
27. Esmat SM, Fawzi MM, Gawdat HI, Ali HS, Sayed SS. Efficacy of different modes of fractional CO2 laser in the treatment of primary cutaneous amyloidosis: A randomized clinical trial. *Lasers Surg Med* 2015; 47 (5): 388-395. doi:10.1002/lsm.22361.
28. Grattan CE, Burton JL, Dahl MG. Two cases of nodular cutaneous amyloid with positive organ-specific antibodies, treated by shave excision. *Clin Exp Dermatol* 1988; 13 (3): 187-189. doi:10.1111/j.1365-2230.1988.tb01967.x.
29. Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol* 2001; 145 (1): 105-109. doi:10.1046/j.1365-2133.2001.04291.x.
30. Vestey JP, Tidman MJ, McLaren KM. Primary nodular cutaneous amyloidosis--long-term follow-up and treatment. *Clin Exp Dermatol* 1994; 19 (2): 159-162. doi:10.1111/j.1365-2230.1994.tb01148.x.
31. Wu B, Pak DM, Smith KD, Shinohara MM. Utility of abdominal skin punch biopsy for detecting systemic amyloidosis. *J Cutan Pathol* 2021; 48 (11): 1342-1346. doi:10.1111/cup.14070.

EVALUACIÓN

1. Personaje quien describió por primera vez la proteína amiloide como un material parecido al almidón y afinidad al iodo:
 - a) Louis Pasteur
 - b) Rudolf Virchow
 - c) Gutmann
 - d) Divry y Florkin
2. La amiloidosis es:
 - a) depósito anormal extracelular de proteína amiloide, material homogéneo, que se desarrolla en entornos ácidos y solubles
 - b) depósito normal de proteína amiloide de manera exacerbada a partir de enfermedades autoinmunitarias
 - c) depósito anormal extracelular de inmunocomplejos, desarrollándose en entornos básicos e insolubles
 - d) enfermedad inflamatoria crónica común, inmunomediada por los linfocitos T, las células dendríticas y las IL-23, IL-17 y factor de necrosis tumoral
3. La amiloidosis cutánea se clasifica en:
 - a) sistémica y localizada
 - b) primaria y secundaria
 - c) temprana y tardía
 - d) leve, moderada e intensa
4. Con respecto a la epidemiología de la amiloidosis:
 - a) es una afección común en varones, de estrato socioeconómico alto y de raza blanca
 - b) afección con predilección por mujeres de estrato socioeconómico alto y de raza asiática
 - c) padecimiento que afecta a mestizos, sin predilección de sexo, de estrato socioeconómico bajo
 - d) predilección por mujeres con prevalencia e incidencia en la raza mestiza

- y asiática, que llevan a cabo dietas bajas en proteínas e hipercalóricas
- a) 37.5%
b) 67.5%
c) 57.5%
d) 30.5%
5. La amiloidosis se relaciona genéticamente con un gen que participa en la codificación para el receptor beta de oncostatina:
a) OSMR
b) PSORS1
c) DRB1*0402
d) CFTR
6. Descripción histológica de amiloidosis en hematoxilina-eosina:
a) adherencia de moléculas de rojo Congo a fibras de colágeno llamada congofilia y proteínas del citoesqueleto
b) presencia de hiperqueratosis, paraqueratosis, hipogranulosis, hiperplasia epidérmica, vasos dilatados en las papilas dérmicas y un infiltrado mononuclear en la dermis papilar
c) existencia de reacción granulomatosa difusa con presencia de macrófagos, células espumosas (de Virchow) y abundantes masas intracelulares de bacilos que adoptan una morfología esférica (globias)
d) se observa material amorfo, homogéneo, eosinófilo de coloración rosada
7. ¿En qué porcentaje de pacientes con amiloidosis de forma primaria tienden a involucionar las dermatosis?
8. Son las causas principales de defunción en pacientes con amiloidosis sistémica:
a) insuficiencia renal y cardíaca
b) insuficiencia hepática y renal
c) insuficiencia cardíaca y hepática
d) insuficiencia suprarrenal y cardíaca
9. Son la terapia de primera línea contra las amiloidosis cutáneas localizadas:
a) corticosteroides tópicos potentes del grupo 1 o 2
b) inhibidores de la calcineurina (tacrolimus)
c) fototerapia
d) ciclofosfamida
10. Opción terapéutica que ha beneficiado a pacientes con liquen amiloideo y amiloidosis macular en la reducción del prurito, del grosor y de la pigmentación en áreas afectadas:
a) fototerapia
b) crioterapia
c) láser de dióxido de carbono
d) dermoabrasión

El Consejo Mexicano de Dermatología, A.C. otorgará dos puntos con validez para la recertificación a quienes envíen correctamente contestadas las evaluaciones que aparecen en cada número de *Dermatología Revista Mexicana*.

El lector deberá enviar todas las evaluaciones de 2023 a la siguiente dirección electrónica: articulos@nietoeditores.com.mx

Fecha límite de recepción de evaluaciones: 15 de enero de 2024