

## Amiloidosis primaria asociada a mieloma múltiple: reporte de caso

Primary systemic amyloidosis associated with multiple myeloma: a case report

**Karen Peláez-Castro,<sup>1</sup> Andrei Kochubei-Hurtado,<sup>1</sup>  
Antonio Paredes-Arcos,<sup>2</sup> Gadwyn Sánchez-Félix<sup>2</sup>**

### RESUMEN

*El amiloide es un material proteináceo fibrilar que se deposita en los tejidos en diversas situaciones clínicas; en la piel puede ser hallado con o sin afectación sistémica concomitante. La amiloidosis sistémica asociada a mieloma múltiple tiene un pronóstico sombrío y son las manifestaciones mucocutáneas las primeras en aparecer. Se presenta el caso de un varón de 55 años que consultó por tumoraciones elevadas de superficie lisa en la región perianal.*

**PALABRAS CLAVE.** Amiloidosis, Mieloma múltiple, Región perianal.

### ABSTRACT

*Amyloid is a fibrillar proteinaceous material is deposited in tissues in various clinical situations, the skin can be found with or without concomitant systemic involvement. Systemic amyloidosis associated with multiple myeloma has a poor prognosis and mucocutaneous manifestations are the first to appear. We report the case of a 55 years old patient with high smooth surface tumors in the perianal region.*

**KEY WORDS.** Amyloidosis, Multiple myeloma, Perianal region.

### INTRODUCCIÓN

La amiloidosis representa un grupo de enfermedades caracterizada por el depósito extracelular de fibrillas anormales insolubles, derivadas de la agregación de proteínas plasmáticas mal plegadas. Pueden producirse depósitos de amiloide en muchos órganos (amiloidosis sistémica) o puede afectar a un solo tejido (localizada o amiloidosis órgano-específica).<sup>1,2</sup>

La piel puede afectarse en prácticamente en todos los tipos de amiloidosis, pero en los pacientes con MM la amiloidosis es el resultado del depósito de cadenas ligeras de inmunoglobulina. Este tipo de sustancia amiloide denominada AL también se observa en la amiloidosis sistémica primaria y en la amiloidosis cutánea nodular.<sup>3</sup>

### REPORTE DE CASO

Se presenta el caso de un varón de 55 años natural y procedente de la ciudad de Lima, con antecedente de enfermedad renal crónica terminal en hemodiálisis de cuatro años de evolución y MM de cadenas ligeras lambda diagnosticado dos años atrás. Recibió tratamiento con ciclofosfamida, dexametasona y talidomida; y posteriormente radioterapia.

Es referido al hospital porque hace ocho meses notó aparición de tumoraciones no dolorosas ni sangrantes en la región perianal. Al examen físico, se evidenció múltiples tumoraciones elevadas de superficie lisa en todo el margen perianal (Figura 1); además, se observó leve macroglosia.

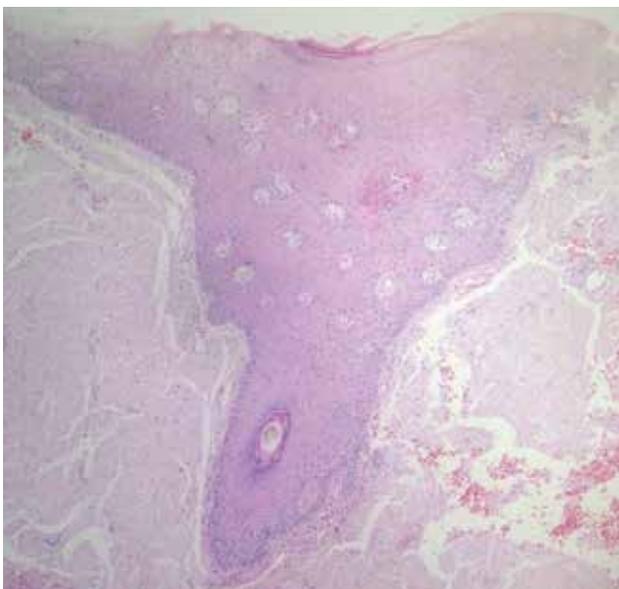
1. Médico residente de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM). Lima, Perú.  
2. Médico asistente, servicio de Dermatología del HNERM. Lima, Perú.



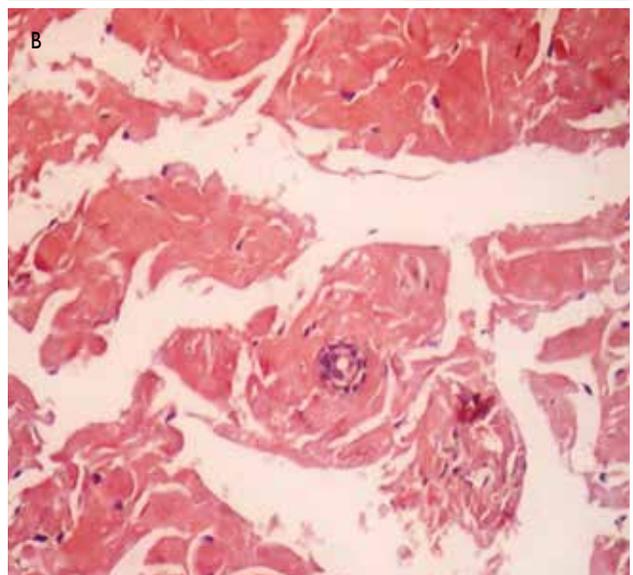
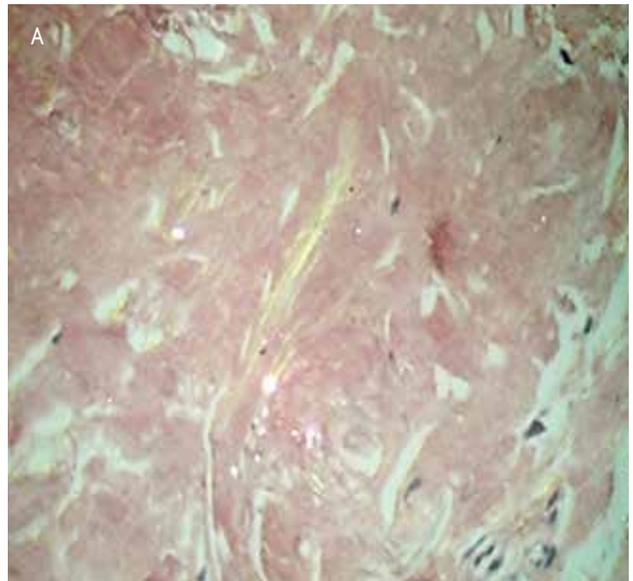
**Figura 1.** Lesiones tumorales elevadas de superficie lisa en el margen perianal.

Entre los datos de laboratorio se obtuvo RPR, Elisa VIH y HTLVI-II no reactivos.

Se realiza la biopsia de la lesión y en los hallazgos histopatológicos se encontró: depósito de material amorfo eosinofílico extracelular en la dermis papilar y reticular; libre de células neoplásicas. (Figura 2). El depósito de material extracelular resultó positivo a la tinción de rojo Congo y frente a la luz polarizada este material de depósito mostró birrefringencia verde manzana (Figura 3).



**Figura 2.** Depósito de material amorfo eosinofílico en la dermis. Hematoxilina-eosina. 10X.



**Figura 3.** Depósito de amiloide. A) Tinción rojo Congo positivo. B) Birrefringencia verde manzana bajo luz polarizada.

## DISCUSIÓN

La amiloidosis es caracterizada por el depósito extracelular de material proteico fibrilar e insoluble llamado amiloide. La incidencia mundial es de ocho casos por millón de habitantes y generalmente desarrolla patrón de afectación multisistémico.<sup>4</sup>

En 1856, Virchow introdujo por primera vez el término de amiloidosis para designar a un material amorfo que tenía cierta similitud con la celulosa en cuanto a la propiedad histoquímica de teñirse con yodo y ácido sulfúrico.<sup>5</sup>

Las amiloidosis pueden ser sistémicas o localizadas y dentro de ellas existen numerosos subtipos, fundamentalmente, según el tipo de amiloide que se deposita. Los más comunes son los siguientes: los fragmentos de cadenas livianas L kappa o lambda de inmunoglobulinas en la amiloidosis sistémica primaria y en la amiloidosis sistémica asociada a MM (AL); los fragmentos de proteína amiloide sérica A en la amiloidosis sistémica secundaria asociada con trastornos inflamatorios crónicos (AA); y la  $\beta$ 2-microglobulina en la amiloidosis asociada a diálisis.<sup>6,7</sup>

La prevalencia de amiloidosis con MM varía de 13 % a 26 %, y el compromiso mucocutáneo en la amiloidosis primaria asociada a MM se presenta de 29 % a 40 %.<sup>8,9</sup> Frecuentemente se presentan como lesiones hemorrágicas en forma de púrpuras o equimosis en región periorbitaria. Además, pueden presentarse como pápulas, placas o nódulos con apariencia cérea, lisa y brillante, no dolorosos, no pruriginosos en áreas de flexión (párpados, axilas, ombligo). También se han reportado en labios, lengua y mucosa bucal, así como en región retroauricular, inguinal, y a veces en región anogenital.<sup>3,10,11</sup> Las lesiones nodulares en la piel perianal o mucosa vulvar pueden simular a los condilomas acuminados.<sup>11-14</sup>

La clínica cutánea resulta un elemento clave en el diagnóstico temprano y como marcador pronóstico.<sup>6</sup>

El diagnóstico de amiloidosis se establece con el estudio histopatológico de cualquiera de los tejidos afectados, aunque en ausencia de afectación clínica cutánea se recomienda la biopsia de tejido celular subcutáneo de la pared abdominal. La tinción más empleada es el rojo Congo, que produce una tonalidad rojiza al microscopio óptico y una fluorescencia verdosa con la luz polarizada.<sup>5,6</sup>

El tratamiento actual de elección de la amiloidosis AL es la combinación de melfalán con corticoides a altas dosis o con trasplante autólogo de médula ósea. Sin embargo, a pesar del tratamiento el pronóstico sigue siendo sombrío, ya que la supervivencia media de estos pacientes tras el diagnóstico es tan solo de 12 a 15 meses.<sup>6,10</sup>

El paciente del presente caso ha completado su tratamiento quimioterápico, continua en el programa de hemodiálisis y ha descontinuado sus atenciones en el servicio. Se presenta este caso clínico por ser de presentación y localización poco usuales.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lachmann H, Hawkins P. Amiloidosis y sus manifestaciones en la piel. En: Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General. 7a Edición. Editorial Médica Panamericana 2009; Tomo 3:1257-1265.
2. Sara B. Álvarez-Ruiz, Irene García-Río y Esteban Daudén. Amiloidosis sistémicas. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:69-82.
3. Requena L, Requena C, Kutzner H. Manifestaciones cutáneas en pacientes con mieloma múltiple. *Actas de Dermatología & Dermatopatología* 2002;2(3-4) p35-50.
4. Falcon B. Afectación Multiorgánica por amiloidosis Primaria. A propósito de un Caso. *Medicritic* 2006; 3(2):61-67.
5. Gonzalo Calero-Hidalgo, Maria Elena Vera-Gordillo. Amiloidosis de compromiso cutáneo *Dermatología Peruana*. Vol 22 (3):151-157.
6. Vega J, Martínez M, Sánchez P, Santos J, Rodríguez M. Manifestaciones cutáneas de la amiloidosis sistémica asociada a mieloma *Med Cutan Iber Lat Am* 2004; 32(5): 211-214.
7. Fich F, Chahuan, Farias M. et al. Manifestaciones cutáneas de amiloidosis sistémica como clave diagnóstica. Caso clínico. *Rev Med Chile* 2012; 140: 499-502.
8. Bayer-Garner H, Smoller B. The spectrum of cutaneous disease in multiple myeloma. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:497-507.
9. Steciuk A, Domp Martin A, Troussard X, et al. Cutaneous amyloidosis and possible association with systemic amyloidosis. *Int J Dermatol* 2002;41: 127-132.
10. Ashley R. Mason; Elise M.J. Rackoff; Ross B. Pollack. Primary Systemic Amyloidosis Associated With Multiple Myeloma: A Case Report and Review of the Literature. *Cutis* 2007;80:193-200.
11. Larissa López, Karla González, Gisela Navarrete, Josefa Novales, Arturo Guarneros, Beatriz Cortés, Gabriel Téllez. Multiple mieloma and systemic amyloidosis. *International Journal of Dermatology*. Volume 47, Issue 2, pages 165-167, February 2008.
12. Buezo G, Peñas P, Firaga J, et al. Condyloma-like lesions as the presenting sign of multiple myeloma associated amyloidosis. *Br J Dermatol* 1996;135: 665-667.
13. Schiera A, Pini M, Pioltelli P, Rossi E, Valente MG, Crippa D. Perianal condyloma-like lesions in multiple myeloma associated amyloidosis. *Eur J Dermatol*. 2004 May-Jun;14(3):193-5.
14. Konig A, Wennemuth G, Soyer H, Hoffmann R, Happle R, Krause W. Vulvar amyloidosis mimicking giant condylomata acuminata in a patient with multiple myeloma. *Eur J Dermatol*. 1999 Jan-Feb;9(1):29-31.

Correspondencia: Dra. Karen Peláez-Castro  
karenp106@hotmail.com

Fecha de recepción: 26 de febrero de 2014.

Fecha de aprobación: 25 de marzo de 2014.