

## LICHEN AMILOID – PREZENTARE DE CAZ

## LICHEN AMILOYDOSIS – CASE REPORT

DIANA SABINA RADASCHIN\*, LILIANA GABRIELA POPA\*,\*\*, GABRIEL ROȘCA\*,  
IRINA AHMED SALEM\*\*\*, CĂLIN GIURCĂNEANU\*,\*\*

### Rezumat

Lichenul amiloid este cea mai frecventă formă de amiloidoză cutanată primară. Clinic este caracterizat de prezența de papule hiperkeratozice, pruriginoase, persistente, care pot conflua formând plăci roșu-brune, localizate la nivelul suprafețelor de extensie ale extremităților. Histopatologic se observă depozite de fibrile insolubile de amiloid localizate la nivelul dermului papilar.

Prezentăm cazul unei paciente în vârstă de 47 de ani, care se internează pentru plăci și placarde infiltrate, indurate, compuse din papule grupate de culoare brun-deschis, aspre la palpare, localizate la nivelul toracelui anterior și posterior, brațelor, coapselor, în evoluție de aproximativ 15 ani. Diagnosticul de lichen amiloid a fost stabilit pe baza examenului clinic și examenului histopatologic.

Ne propunem să discutăm principalele aspecte clinice, paraclinice și de tratament în lichenul amiloid.

**Cuvinte cheie:** amiloidoză cutanată primară, lichen amiloid.

Intrat în redacție: 10.12.2018

Acceptat: 29.01.2019

### Summary

Lichen amyloidosis is the most common form of primary cutaneous amyloidosis. It is characterized by the presence of hyperkeratotic, pruritic and persistent papules, which may coalesce forming red brownish plaques, found mostly on the extensor surface of the extremities. Histopathological findings are represented by the deposits of insoluble amyloid fibres in the papillary dermis.

We describe the case of a 47 year-old female patient, who was admitted to our clinic for the presence of infiltrated patches and plaques, composed of light brown, grouped papules, involving the anterior and posterior trunk, arms and thighs, of 15 years duration. The diagnosis of lichen amyloidosis was established based on clinical and histopathological examination.

We aim to discuss the main clinical, paraclinical and treatment aspects in lichen amyloidosis.

**Key words:** primary cutaneous amyloidosis, Lichen amyloidosis

Received: 10.12.2018

Accepted: 29.01.2019

### Introducere

Amiloidozele reprezintă un grup de boli rare, caracterizat prin depunerea de fibrile insolubile de amiloid în țesutul extracelular. Amiloidul este un compus amorf, hialin, eozinofil, format din proteine plasmatică cu

### Introduction

Amyloidoses are a group of rare diseases, characterized by the deposition of insoluble fibers of amyloid in the extracellular tissue. Amyloid is an amorphous, hyaline, eosinophilic, material, consisting of plasma proteins with low

\* Secția de Dermatologie, Spitalul Universitar de Urgență Elias, București.

Department of Dermatology, Elias Emergency University Hospital, Bucharest.

\*\* Departamentul de Dermatologie, Universitatea de Medicină și Farmacie Carol Davila, București.

Department of Dermatology, Carol Davila University of Medicine and Pharmacy, Bucharest.

\*\*\* Secția de Anatomie Patologică, Spitalul Universitar de Urgență Elias, București.

Department of Pathology, Elias Emergency University Hospital, Bucharest.

greutate moleculară mică, grupate în structuri fibrilare insolubile [1, 5].

Lichenul amiloid este mai frecvent la populația asiatică și sud americană. Este mai des întâlnit la sexul masculin și debutează preponderent după vârsta de 50 de ani [4].

Clinic, lichenul amiloid se manifestă prin papule multiple, hiperkeratozice, roșu-brune, aspre la palpare, hiperpigmentate, care pot conflua în plăci, intens pruriginoase, frecvent refractare la tratament, localizate preponderent la nivelul membrelor inferioare, dar pot fi afectate atât membrele superioare, cât și trunchiul [5]. Inițial, afectarea este unilaterală, dar pe măsură ce boala progresează leziunile devin bilaterale, simetrice. Pe suprafața plăcilor se pot dezvolta verucozități asemănătoare celor întâlnite în lichenul plan hipertrofic. Leziunile sunt intens pruriginoase, iar unii autori consideră că gratajul cronic duce la distrugerea keratinocitelor și apariția de amiloid.[6, 7]

Histopatologic sunt descrise depozite de amiloid la nivelul papilelor dermice. Epidermul suprajacent poate prezenta degenerescența stratului bazal, cu vacuolizare citoplasmatică. Pot fi observate modificări similare lichenului simplex chronicus, precum hiperkeratoză și acantoză. În colorația hematoxil-eozină se observă materialul amorf intens eozinofil la nivelul dermului papilar. Amiloidul se colorează roșu orange cu Roșu de Congo, iar în lumină polarizată are o colorație verde. Studiile imuno-histochimice pot releva pozitivitate pentru citokeratina 5, marker keratinocitar. [9, 10, 11]

Lichenul amiloid este o boală cronică, benignă. Se poate asocia însă, cu o serie de afecțiuni sistemice. Una dintre acestea este neoplazia endocrină multiplă 2A (Men 2A), sindrom autozomal dominant în care depunerea de amiloid este prezentă la nivel interscapular prin leziuni lichenoidale, pruriginoase, ușor scuamoase.

Tratamentul constă în principal în aplicații topice de dermatocorticoizi.

### Prezentare caz

Prezentăm cazul unei paciente în vârstă de 47 de ani, din mediul urban, care se internează în clinica noastră pentru plăci și placarde infiltrate, indurate, compuse din papule grupate, de cu-

molecular weight, grouped in insoluble fibrillar structures [1, 5].

Lichen amyloidosis is more common in the Asian and South American population. It preponderantly affects men and usually develops after the age of 50 [4].

The classic presentation of lichen amyloidosis consists of multiple red-brownish, hyperkeratotic papules, which may coalesce forming intensely pruritic plaques, frequently resistant to treatment. The most common sites of distribution are the limbs and trunk [5] Initially, the lesions are unilateral, but as the disease progresses the lesions develop bilaterally in a symmetrical manner. Verrucous changes may develop on the surface of the plaques resembling hypertrophic lichen planus. The lesions are intensely pruritic and some authors believe that chronic scratching leads to the destruction of keratinocytes and the deposition of amyloid [6, 7].

On histopathologic examination, amyloid deposits are found in the dermal papillae. The upper epidermis may exhibit vacuolar degeneration of the basal layer. As in lichen simplex chronicus, hyperkeratosis and acanthosis may be observed. On Haematoxylin & eosin staining, the amorphous material becomes intensively eosinophilic in the papillary dermis. Amyloid stains red-orange with Congo Red, and in polarized light has a green appearance. Immunohistochemical studies may be positive for the keratinocyte marker Cytokeratin 5 [9, 10, 11].

Lichen amyloidosis is a benign, chronic disease. However, it can be associated with several systemic disorders. Among them is , an autosomal dominant syndrome. In these patients, the lesions of lichen amyloidosis are localized interscapular.

The treatment consists mainly in topical applications of corticosteroids.

### Case report

A 47 year-old female patient was admitted to our clinic for the presence of infiltrated patches and plaques, composed of light brown, grouped papules, involving the anterior and posterior trunk, arms and thighs, of 15 years duration (fig. 1). Paraclinical investigations revealed poly-



*Fig. 1. Plăci și placarde infiltrate, indurate, compuse din papule grupate de culoare brun deschis, aspre la palpare.*

*Fig. 1. Infiltrated patches and plaques, composed of light brown, grouped papules*

loare brun-deschis, aspre la palpare, asimptomatice, localizate la nivelul toracelui anterior și posterior, brațelor și coapselor, în evoluție de aproximativ 15 ani (fig. 1).

Paraclinic se constată poliglobulie, dislipidemie mixtă și proteinurie / 24 ore ușor crescută. Ecografia abdominală relevă steatoză hepatică gradul I și microlitiază renală bilaterală.

Examenul histopatologic evidențiază tegument cu marcată hiperortokeratoză, ușoară hipergranuloză, acantoză neregulată și papilomatoză. Papilele dermice prezintă expandare prin depozite omogene, intens eozinofile la colorația hematoxilină-eozină. La nivelul dermului, se constată frecvente ectazii capilare și tumefiere endotelială. Perivascular se observă moderat infiltrat inflamator limfocitar. La colorația Roșu de Congo depozitele de la nivelul papilelor dermice se evidențiază colorate roșu-orange (fig. 2). Examenul histopatologic este astfel compatibil cu diagnosticul de lichen amiloid.

Tratamentul a constat în emoliente, keratolitice și dermatocorticoizi care au dus la ameliorare clinică a leziunilor.

## Discuții

Afectarea cutanată poate fi întâlnită în amiloidozele cutanate primare cu implicare strict a tegumentului sau secundar, în formele cu afectare sistemică [1]. Amiloidoza cutanată

cythemia, slightly increased urinary proteins and mixed dyslipidemia. Abdominal ultrasound revealed first grade hepatic steatosis and bilateral renal lithiasis.

The histopathological examination showed hyperorthokeratosis, mild hypergranulosis, acanthosis and irregular papillomatosis. The dermal papillae were enlarged due to eosinophilic deposits. Capillary dilatations were seen in the whole dermis, as well as endothelial swelling. Perivascular inflammatory lymphocytic infiltration could also be observed. Red-orange deposits were identified in the dermal papillae in Congo Red staining (fig. 2). The histopathological findings were, therefore, compatible with the diagnosis of lichen amyloidosis.

Treatment consisted of emollients and topical corticosteroids, which lead to clinical improvement of lesions.

## Discussions

Cutaneous lesions can be identified in primary skin amyloidosis or in systemic forms of the disease [1]. Primary cutaneous amyloidosis includes three types: macular, nodular and lichenoid forms [2]. Amyloid is a homogeneous, amorphous compound consisting of abnormally folded plasma proteins with low molecular weight, grouped into insoluble fibrillar structures. [1, 6]. It forms intradermal deposits of

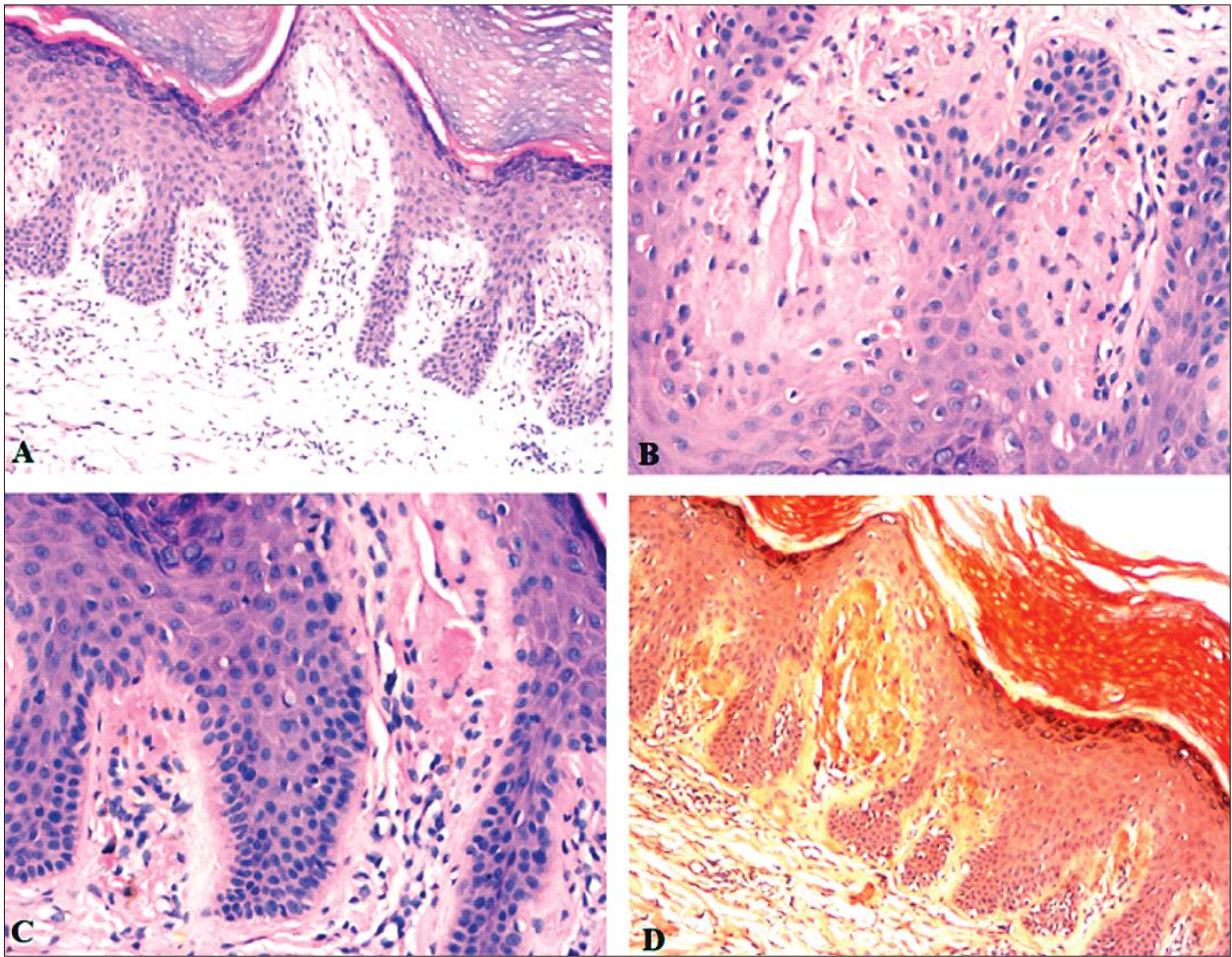


Fig. 2. Aspect histopatologic - colorație hematoxină & eozină (A) obiectiv x 40, (B,C) obiectiv x 200, hiperortokeratoză, hipergranuloză, acantoză neregulată și papilomatoză. Papilele dermice expandate prin depozite omogene, intens eozinofilice. La nivelul dermului se constată frecvente ectazii capilare și tumefiere endotelială. Perivascular se observă moderat infiltrat inflamator limfocitar. (D)- Colorație Roșu de Congo-depozite la nivelul papilelor dermice se evidențiază colorate roșu-orange

Fig. 2. Haematoxylin & eosin stain (A) magnification x 40, (B,C) magnification x 200, (B,C) showing hyperorthokeratosis, mild hypergranulosis, acanthosis and irregular papillomatosis. The dermal papillae were enlarged due to eosinophilic deposits. Capillary dilatations of the whole dermis and endothelial swelling and perivascular inflammatory lymphocytic infiltration are also observed. (D)- Red-orange deposits in the dermal papillae in Congo Red staining

primară include trei tipuri: maculară, nodulară și lichenoidă [2]. Amiloidul este un compus omogen, amorf, format din proteine plasmactice pliate anormal, cu greutate moleculară mică care se grupează în structuri fibrilare insolubile [1,6]. Formează depozite intradermice de material hialin, eozinofil, rezistent la enzime proteolitice [1]. În cazul lichenului amiloid și al amiloidozei maculare, originea amiloidului pare a fi deterio-

eosinophilic material, highly resistant to proteolytic enzymes [1]. The origin of amyloid, in lichen amyloidosis and macular amyloidosis, appears to be the deterioration of epidermal keratin filaments that accumulate into the dermis [8]. The etiology of the disease is unknown. Genetic predisposition, Epstein-Barr virus or environmental factors have been incriminated in the occurrence of the disease.

rarea filamentelor de keratină epidermice care se acumulează la nivel dermic [8]. Etiologia nu este certă. Predispoziția genetică, virusul Epstein-Barr sau factorii de mediu au fost incriminați în apariția bolii [9].

Diagnosticul lichenului amiloid este în principal clinic, bazat pe aspectul leziunilor și localizarea la nivelul membrelor inferioare, mai ales pretibial. Examenul histopatologic este util pentru confirmarea diagnosticului.

Lichenul amiloid este o maladie cronică, benignă. Afectează exclusiv pielea.

Nu există tratament curativ pentru lichenul amiloid. Tratamentul pruritului constă în administrare de antihistaminice antiH1. Modificările de ordin estetic se pot ameliora prin aplicarea topică sau intralezională de glucocorticoizi, electrocauterizarea sau crioterapia leziunilor și dermabraziune. Fototerapia și tratamentul laser pot constitui opțiuni terapeutice în cazul lichenului amiloid refractar [12].

## Concluzii

Lichenul amiloid este o afecțiune rar întâlnită, care afectează strict tegumentul. Diagnosticul se bazează pe aspectul clinic al leziunilor cutanate și localizarea acestora, iar diagnosticul de certitudine se stabilește prin examen histopatologic. Opțiunile terapeutice sunt limitate, neexistând un tratament curativ.

The diagnosis of lichen amyloidosis is based on the clinical appearance and localization of skin lesions (especially on the shins). The histopathological examination is needed to confirm the clinical suspicion lichen amyloidosis.

Lichen amyloidosis is a chronic, benign condition. There is no curative treatment available. Alleviation of pruritus can be achieved by the administration of H1 antihistamines. The aesthetic appearance can be improved through the use of topical or intralesional glucocorticoids, cauterization or cryotherapy, as well as dermabrasion. Phototherapy and laser treatment may represent therapeutic options in case of refractory lichen amyloidosis [12].

## Conclusions

Lichen amyloidosis is a rare condition limited to the skin. The diagnosis is based on the clinical aspect of skin lesions and their localization. Therapeutic options are limited and none is curative.

## Bibliografie/Bibliography

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. *Dermatology*. 2<sup>nd</sup> ed. Mosby Elsevier Publishing; 2009. pp. 623-31.
2. Breathnach SM. The cutaneous amyloidoses. Pathogenesis and therapy. *Arch Dermatol* 1985; 121: 470-5.
3. Fernandez A. Cutaneous amyloidosis: a concept review. *Am J Dermatopathol* 2012; 34:1.
4. Rasi A, Khatami A, Javaheri. Macular amyloidosis: an assessment of prevalence, sex, and age. *Int J Dermatol* 2004; 43:898.
5. Ladizinski B, Lee KC. Lichen amyloidosis. *CMAJ*. 2014; 186 (7): 532. I
6. Jambrosic J, From L, Hanna W. Lichen amyloidosis. *Am J Dermatopathol* 1984;6:151.
7. Leonforte JF. Sur l'origine de l'amyloidose maculeuse. *Ann Dermatol Venereol* 1987; 114: 801.
8. Huilgol SC, Ramnarain N, Carrington P. Cytokeratins in primary cutaneous amyloidosis. *Australas J Dermatol* 1998; 39: 81-5
9. Touart DM, Sau P. Cutaneous deposition diseases. Part I. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39:149-71. Erratum in: *J Am Acad Dermatol* 1998; 39:1042
10. Schreml S, Szeimies RM, Vogt T. Cutaneous amyloidoses and systemic amyloidoses with cutaneous involvement. *Eur J Dermatol* 2010; 20: 152.
11. Devata S, Hari P, Markelova N. Detection of amyloid in abdominal fat pad aspirates in early amyloidosis: Role of electron microscopy and Congo red stained cell block sections. *Cytojournal* 2011; 8:11.

12. Weidner T, Illing T, Elsner P. Primary Localized Cutaneous Amyloidosis: A Systematic Treatment Review. *Am J Clin Dermatol.* 2017 Oct. 18 (5): 629-542.

Conflict de interese  
NEDECLARATE

Conflict of interest  
NONE DECLARED

*Adresa de corespondență:* Popa Liliana Gabriela  
Secția de Dermatologie, Spitalul Universitar de Urgență Elias, București, România  
Bd. Mărăști nr. 17  
E-mail: lilidiaconu@yahoo.com

*Correspondance address:* Popa Liliana Gabriela  
Department of Dermatology, Elias Emergency University Hospital, Bucharest, Romania  
No. 17 Mărăști Blvd.  
E-mail: lilidiaconu@yahoo.com