

AMILOIDOSIS VULVAR, A PROPÓSITO DE UN CASO

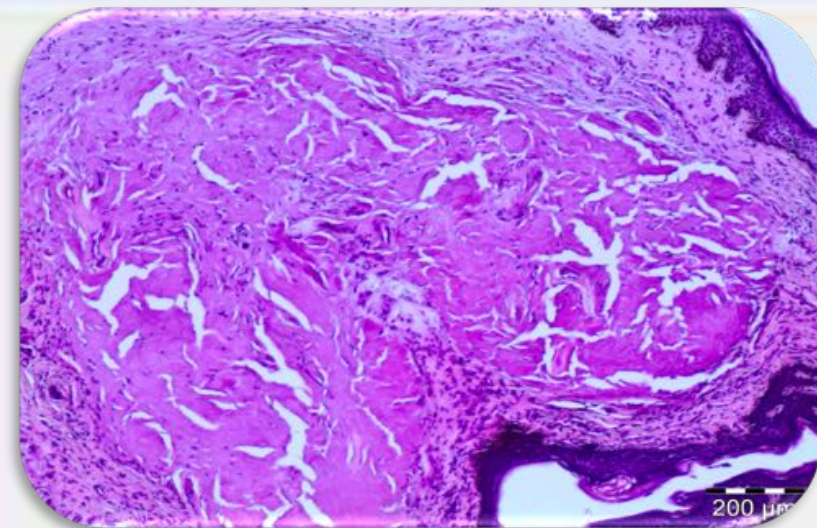
Pedró Carulla, R.; Ullmo Prion, J.; Gras Gispert, C; Gavalda Pellicé, T; Cavallé Busquets, P; Peña González, K.B

Hospital Universitari Sant Joan de Reus. Servicio de ginecología y anatomía patológica.

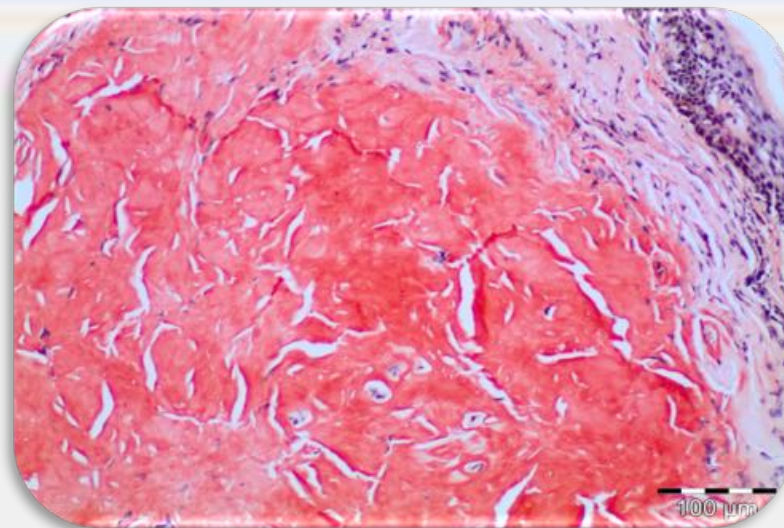
Introducción y Objetivos

La amiloidosis cutánea vulvar es una de las manifestaciones clínicas más infrecuentes de la amiloidosis y generalmente se acompaña de depósitos amiloides sistémicos en otros órganos. Se ha descrito asociada a un amplio espectro de lesiones malignas, benignas y secundaria a una amiloidosis sistémica por mieloma múltiple

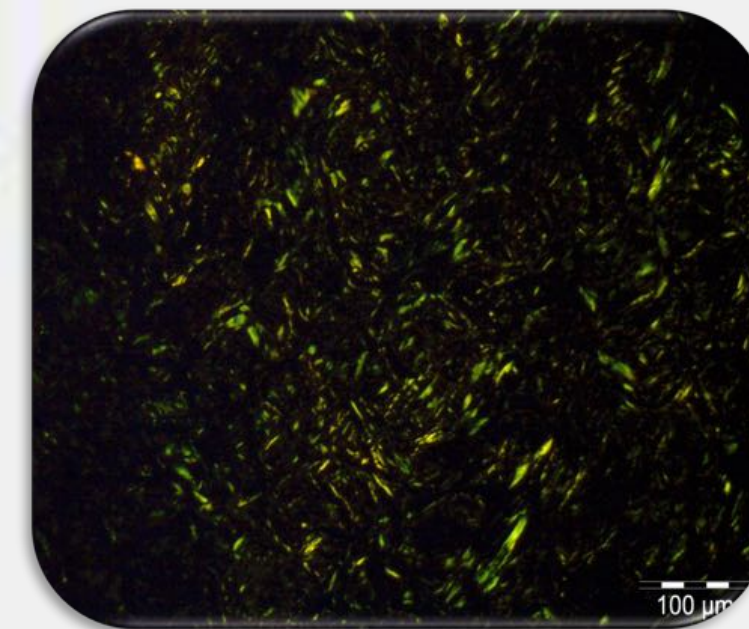
Nuestro objetivo es presentar el caso de una paciente diagnosticada de amiloidosis vulvar con confirmación anatomopatológica y hacer una revisión de la literatura publicada hasta el momento.



Biopsia vulvar. Hematoxilina-eosina



Coloración Rojo Congo



Amiloide color verde manzana por birrefringencia bajo luz polarizada

Material y Métodos

Paciente de 86 años, TPAL 5.0.0.5, con antecedentes médicos de mieloma múltiple, insuficiencia cardíaca secundaria a miocardiopatía compactada no filiada, hipertensión pulmonar, mielopatía C1-C2 e insuficiencia renal, que acude a urgencias por un episodio de descompensación cardíaca y es derivada al servicio de ginecología para valoración de sangrado vaginal

En la exploración vaginal presenta una atrofia genital, con una área de induración y pétérea de la zona paraclitoriana y labios menores. Destaca ulceración sangrante a nivel de la cara interna de labios menores y en tercio inferior de la vulva la presencia de unas pápulas y placas de coloración púrpura junto con lesiones hiperpigmentadas en ausencia de traumatismo en esta localización

Ante los hallazgos descritos se realiza biopsia vulvar que informa de depósito de material eosinófilo amorfo compatible con amiloide y tinción rojo Congo positiva.



Resultados y conclusiones

La amiloidosis vulvar se produce por el acúmulo subcutáneo de sustancia amiloide a nivel vulvar y suele/puede ir asociada de amiloidosis sistémica o mieloma múltiple. Las lesiones cutáneas están presentes en el 40% de los pacientes con amiloidosis sistémica, pero las lesiones cutáneas vulvares son extremadamente raras e infrecuentes y hasta el momento sólo se han reportado 7 casos. De éstos, 4 como amiloidosis cutánea localizada y los otros 3 asociados a una amilodosis sistémica en el contexto de un mieloma múltiple.

En el diagnóstico diferencial de las lesiones vulvares, tiene que estar la amiloidosis, ya que puede ser la primera y única manifestación local de una enfermedad sistémica.

Ante un resultado histológico de amiloidosis vulvar hay que descartar un mieloma múltiple, una enfermedad autoinmune sistémica o un síndrome paraneoplásico

Este caso es una excelente representación de la importancia de la realización de una buena historia clínica y de una exploración integral de las pacientes.