

# Lichen amyloidosis

## Liszaj amyloidowy

Justyna Milewska, Urszula Małachowska, Joanna Czuwara, Lidia Rudnicka, Małgorzata Olszewska

Department of Dermatology, Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland

Katedra i Klinika Dermatologiczna, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska

Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2023, 110, 37–42

DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2023.127656>

### ABSTRACT

**CORRESPONDING AUTHOR/  
ADRES DO KORESPONDENCJI:**  
lek. Justyna Milewska  
Katedra i Klinika Dermatologiczna  
Warszawski Uniwersytet  
Medyczny  
Warszawa, Polska  
e-mail: [jmrowczynska@hotmail.com](mailto:jmrowczynska@hotmail.com)

**Introduction:** Lichen amyloidosis is the most common form of primary localized amyloidosis of the skin. Typical lesions are hyperpigmented and hyperkeratotic papules with a predilection for the extensor surfaces of lower extremities. Histopathology reveals amyloid material in papillary dermis.

**Case report:** We present the case of a 63-year-old woman with hyperkeratotic papules located on her lower extremities with accompanying pruritus, lasting for about 10 years. She had a history of, inter alia, cholelithiasis and liver cirrhosis. Based on the clinical, dermoscopic and histopathological presentation, the diagnosis of lichen amyloidosis was established. The patient was treated with 0.05% clobetasol propionate ointment and salicylic acid in combination with urea with improvement.

**Conclusions:** Lichen amyloidosis is a rare disease with characteristic clinical, dermoscopic and histopathological findings. It may be associated with internal diseases. Treatment options are based on case reports, with no definitive recommendations of treatment available.

**Key words:** lichen amyloidosis, amyloidosis, lichen.

### STRESZCZENIE

**Wprowadzenie:** Liszaj amyloidowy jest najczęstszą formą pierwotnej zlokalizowanej amyloidozy skóry. W typowym obrazie klinicznym widoczne są hiperkeratotyczne grudki na powierzchni wyprostnej kończyn dolnych. W badaniu histopatologicznym stwierdza się obecność materiału amyloidowego w warstwie brodawkowatej skóry właściwej.

**Opis przypadku:** Przedstawiamy przypadek 63-letniej kobiety, u której występowały hiperkeratotyczne grudki zlokalizowane na podudziach, z towarzyszącym świądem, utrzymujące się od około 10 lat. W wywiadzie stwierdzono m.in. kamień przewodów żółciowych wspólnych oraz marskość wątroby. Na podstawie obrazu klinicznego, dermoskopowego i histopatologicznego rozpoznano liszaj amyloidowy. W leczeniu zastosowano 0,05% propionian klobetazolu w maści z okluzją oraz kwas salicylowy z 10% mocznikiem, z poprawą kliniczną.

**Wnioski:** Liszaj amyloidowy jest rzadką chorobą o charakterystycznym obrazie klinicznym, dermoskopowym i histopatologicznym. Chociaż jest to forma pierwotnej amyloidozy skóry, może współistnieć

z chorobami autoimmunologicznymi, alergicznymi lub endokrynologicznymi. Metody leczenia oparte są na opisach przypadków, brakuje wytycznych dotyczących preferowanego leczenia.

**Słowa kluczowe:** liszaj amyloidowy, amyloidoza, liszaj.

## INTRODUCTION

Lichen amyloidosis is the most common form of primary localized amyloidosis of the skin. Typical lesions in lichen amyloidosis are hyperpigmented grouped papules with a predilection for the extensor surfaces of lower extremities. Histopathology reveals amyloid material in papillary dermis, which can be confirmed by direct immunofluorescence and immunohistochemistry. Treatment options are based on case reports, with no definitive recommendations of preferable treatment available.

## CASE REPORT

A 63-year-old woman was admitted to the dermatological out-patient clinic due to hyperkeratotic, hyperpigmented papules located on extensor surfaces of her lower extremities with accompanying pruritus (fig. 1). The patient has presented with lesions for about 10 years. She had a medical history of diabetes type 2, hypertension, cholangitis, common bile duct



**Figure 1.** Hyperkeratotic, hyperpigmented papules located symmetrically on extensor surfaces of the lower extremities

**Rycina 1.** Hiperkeratyczne, przebarwione grudki umiejscowione symetrycznie na powierzchniach wyprostnych kończyn dolnych

## WPROWADZENIE

Liszaj amyloidowy jest najczęstszą postacią pierwotnej zlokalizowanej (postać grudkowa). Innymi, rzadziej opisywanymi odmianami są amyloidoza plamista i guzkowa. Niekiedy różne postaci mogą współwystępować. Na typowy obraz kliniczny liszaja amyloidowego składają się skupiska hiperpigmentacyjnych grudek, które umiejscawiają się zazwyczaj na powierzchniach wyprostnych kończyn dolnych. W obrazie histologicznym stwierdza się obecność materiału amyloidowego w warstwie brodawkowatej skóry właściwej, co znajduje potwierdzenie w badaniach z zastosowaniem immunofluorescencji bezpośredniej i metod immunohistochemicznych. Nie ma obecnie wytycznych dotyczących metod leczenia.

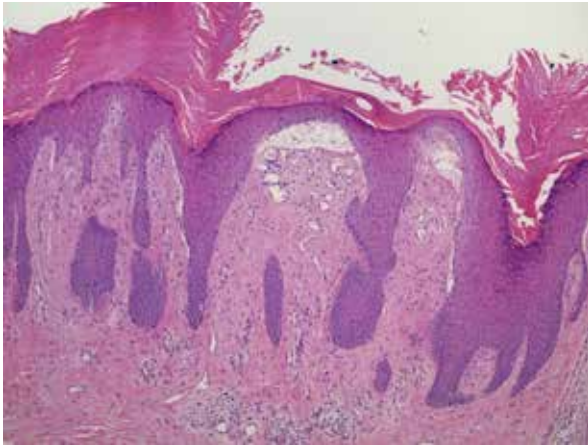
## OPIS PRZYPADKU

Kobieta 63-letnia zgłosiła się do poradni dermatologicznej z powodu hiperkeratycznych, przebarwionych grudek umiejscowionych na powierzchniach wyprostnych kończyn dolnych (ryc. 1). Zmianom towarzyszył świąd. Zmiany utrzymywały się od około 10 lat. W wywiadzie chorobowym stwierdzono cukrzycę typu 2, nadciśnienie, zapalenie dróg żółciowych, kamicyę przewodu żółciowego wspólnego, stan po endoskopowej



**Figure 2.** Dermoscopy image of lichen amyloidosis: white central hub surrounded by brown-to-greyish dots and erosions revealed in dermoscopy

**Rycina 2.** Obraz dermatoskopowy liszaja amyloidowego: biała, centralnie umiejscowiona zmiana ogniskowa otoczona brązowo-szarawymi kropkami i nadżerkami



**Figure 3.** Histopathology of lichen amyloidosis: eosinophilic amorphous deposits in the papillary dermis, subepidermal vesicles and epidermis with features of chronic rubbing in histopathological examination

**Rycina 3.** Obraz histopatologiczny liszaja amyloidowego: amorficzne eozynofilowe złoże w warstwie brodawkowatej skóry właściwej, podnaskórkowe pęcherzyki oraz cechy przewlekłego drażnienia mechanicznego w naskórku

stones, endoscopic retrograde cholangiopancreatography with stent placement, and liver cirrhosis.

In the dermoscopic image we have found a white central hub surrounded by brown-to-greyish dots and erosions (fig. 2).

The skin biopsy revealed eosinophilic amorphous deposits in the papillary dermis, subepidermal vesicles and epidermis with features of chronic rubbing (fig. 3).

The clinical presentation, dermoscopic image and histopathology were consistent with the diagnosis of lichen amyloidosis.

The patient was treated with 0.05% clobetasol propionate ointment with occlusion, salicylic acid in combination with 10% urea with significant improvement and cessation of pruritus (fig. 4).

## DISCUSSION

Lichen amyloidosis represents the most common form of primary localized amyloidosis of the skin [1]. It is a disease resulting from extracellular deposition of amyloid in the skin, without any involvement of internal organs [2]. The association with multiple endocrine neoplasia type 2A (MEN2A), atopic dermatitis, thyroid disorders, hepatitis C and chronic renal failure has been reported in the literature [3]. There is also a report on primary cutaneous amyloidosis associated with autoimmune hepatitis-primary biliary cirrhosis (PBC) overlap syndrome and Sjögren syndrome [4]. Our patient had a medical history of liver cirrhosis most likely secondary to cholecystectomy due to cholelithiasis, thus she was not diagnosed



**Figure 4.** Post inflammatory hyperpigmentation after treatment  
**Rycina 4.** Przebarwienia pozapalne po zastosowanym leczeniu

cholangiopancreatografii wstecznej z wszczepieniem stentu oraz marskość wątroby.

W obrazie dermoskopowym uwidoczniono białą, centralnie umiejscowioną zmianę ogniskową otoczoną brązowo-szarawymi kropkami i nadżerkami (ryc. 2),

W wycinku skóry pobranym do badania stwierdzono amorficzne, eozynofilowe złoże w warstwie brodawkowatej skóry właściwej, podnaskórkowe pęcherzyki oraz w naskórku cechy przewlekłego drażnienia mechanicznego (ryc. 3).

Obraz kliniczny, dermoskopowy i histopatologiczny wskazywały jednoznacznie na rozpoznanie liszaja amyloidowego.

W leczeniu pacjentki zastosowano 0,05% propionian klobetazolu w maści z okluzją oraz kwas salicylowy z 10% mocznikiem. Uzyskano znaczną poprawę stanu klinicznego i ustąpienie świądu (ryc. 4).

## OMÓWIENIE

Liszaj amyloidowy stanowi najczęstszą postać pierwotnej zlokalizowanej amyloidozy skóry [1]. Choroba rozwija się wskutek odkładania się amyloidu w skórze i nie zajmuje narządów wewnętrznych [2]. W piśmiennictwie opisywano związek schorzenia z zespołem mnogich nowotworów układu wydzielania wewnętrznego typu 2A (MEN2A), atopowym zapaleniem skóry, zaburzeniami czynności tarczycy, zapaleniem wątroby typu C oraz przewlekłą niewydolnością nerek [3]. Znane

with PBC. Further investigations would be needed to define if there is any association or coincidence with lichen amyloidosis and cholelithiasis and liver cirrhosis.

The exact etiology of lichen amyloidosis remains unknown. Nonetheless, the most frequent triggering factors are friction and chronic scratching [5]. Chronic scratching induces keratinocyte degradation and amyloid formation from cytokeratin by cutaneous macrophages and fibroblasts [1, 6]. There are reports on the possible involvement of IL-31 in the intense pruritus associated with primary localized cutaneous amyloidosis [6].

Lichen amyloidosis occurs more frequently in men than in women, usually in the fifth or sixth decade of life, and is more common in Asians, while it is observed less frequently in Caucasian patients [7, 8].

Typical manifestations include hyperpigmented, hyperkeratotic multiple papules with a predilection for the pretibial area, but dorsa of the feet, thighs and forearms can also be affected [9]. Progressively, the papules can form thickened plaques. The patient usually experiences intense pruritus, which may also precede the onset of skin lesions [1].

In dermoscopy Moscarella *et al.* revealed a white central hub surrounded by brown-to-greyish dots in a linear fashion [10, 11]. Other less prominent structures include shiny white streaks seen under polarized light and white collar-shaped exfoliation [12–14]. However, the literature lacks data on the clinical and dermoscopic presentation of lichen amyloidosis in patients with skin phototype I or II. In the cases described in the literature, compared to the dermoscopic features of lichen amyloidosis in patients with a darker skin phototype, Caucasian patients presented less pronounced pigmentation and more prominent vascular structures [7].

The differential diagnosis of lichen amyloidosis includes especially hypertrophic lichen planus, lichen simplex chronicus, and lichen striatus. Other conditions that can mimic lichen amyloidosis include prurigo nodularis, pretibial myxedema, papular amyloidosis and elephantiasis nostras verrucosa [15]. A skin biopsy is typically required to confirm the diagnosis of lichen amyloidosis and distinguish it from other conditions.

Histopathological examination using hematoxylin and eosin (H&E) staining shows eosinophilic amorphous deposits in the papillary dermis, which can be confirmed by Congo red staining [16]. In the epidermis there can be seen features of chronic rubbing, such as acanthosis and orthohyperkeratosis. In direct immunofluorescence, amyloid deposits in papillary dermis are seen as green stained oval amyloid deposits, meanwhile in immunohistochemistry it is stained positive with CK34βE12 [10, 16, 17].

jest również doniesienie dotyczące pierwotnej amyloidozy skóry związanej z zespołem nakładania się autoimmunologicznego zapalenia wątroby i pierwotnej żółciowej marskości wątroby (*primary biliary cirrhosis* – PBC) oraz zespołem Sjögrena [4]. U opisywanej pacjentki w wywiadzie stwierdzono marskość wątroby, najprawdopodobniej wtórną do cholecystektomii z powodu kamicy żółciowej. Z tego względu nie ustalono rozpoznania PBC. Konieczne są dalsze badania, aby określić związek liszaja amyloidowego z kamicy żółciową oraz marskością wątroby.

Etiologia liszaja amyloidowego nie jest w pełni poznana. Stwierdzono jednak, że do najczęstszych czynników wyzwalających należy przewlekłe drażnienie mechaniczne [5]. Prowadzi to do degradacji keratynocytów i tworzenia amyloidu z cytokeratyny przez skórne makrofagi i fibroblasty [1, 6]. Istnieją doniesienia, według których IL-31 odgrywa rolę w rozwoju nasilonego świądu związanego z pierwotną, zlokalizowaną amyloidozą skóry [6].

Liszaj amyloidowy częściej dotyczy mężczyzn niż kobiet, zazwyczaj w piątej lub szóstej dekadzie życia. Choroba występuje typowo u pacjentów z fototypem III–IV, jest opisywana najczęściej w Azji i Ameryce Południowej. Rzadziej obserwuje się ją u osób rasy kaukaskiej [7, 8].

Charakterystyczne objawy obejmują mnogie przebarwione, hiperkeratotyczne grudki, które mają tendencję do występowania na przedniej powierzchni podudzi, ale mogą również pojawiać się na powierzchniach grzbietowych stóp, udach i przedramionach [9]. Z czasem grudki mogą tworzyć pogrubiałe blaszki. Chorzy zwykle odczuwają intensywny świąd, który może także poprzedzać pojawienie się zmian skórnych [1].

W pracy Moscarella i wsp. w obrazie dermoskopowym uwidoczono białą, centralnie umiejscowioną zmianę ogniskową otoczoną linijnie rozmieszczonymi brązowo-szarawymi kropkami [10, 11]. Do innych, mniej widocznych struktur należą błyszczące, białe smugi widoczne w świetle spolaryzowanym oraz kołnierzykowate złuszczenie w postaci białej łuski [12–14]. W piśmiennictwie brakuje danych na temat obrazu klinicznego i dermoskopowego liszaja amyloidowego u pacjentów z fototypem skóry I lub II. W przedstawionych w literaturze przypadkach w opisie cech dermoskopowych liszaja amyloidowego wskazywano, że u pacjentów rasy kaukaskiej występuje mniej wyraźna pigmentacja oraz bardziej widoczne struktury naczyniowe w porównaniu z pacjentami o wyższym fototypie skóry [7].

W diagnostyce różnicowej liszaja amyloidowego uwzględnia się zwłaszcza przerostowy liszaj płaski, liszaj prosty przewlekły i liszaj pasmowaty. Do innych schorzeń, które mogą naśladować cechy kliniczne liszaja amyloidowego, należą: świerzbiączka guzkowa, obrzęk śluzowaty przedniej powierzchni podudzi, amyloidozą plamkowatą oraz słoniowacizna brodawkowata [15].

Case reports on the treatment of lichen amyloidosis are available in the literature, but there is a lack of standardization of therapeutic methods. Reducing pruritus seems to be the most important aim [15]. Retinoids, glucocorticosteroids, cyclophosphamide, cyclosporine, amitriptyline, colchicine, calcineurin inhibitors, dimethyl sulfoxide, vitamin D<sub>3</sub> analogs, capsaicin, menthol, hydrocolloid dressings, surgical approaches, laser treatment and phototherapy have been used [9, 18–20].

Potential therapies for lichen amyloidosis, especially with disseminated skin lesions, may include dupilumab and Janus kinase inhibitors [5, 15, 21].

In our patient, treatment with 0.05% clobetasol propionate ointment with occlusion and salicylic acid in combination with 10% urea resulted in significant improvement and cessation of pruritus.

## CONCLUSIONS

Lichen amyloidosis is a rare disease with characteristic clinical, dermoscopic and histopathological findings. Although it is a form of primary cutaneous amyloidosis, it may be associated with autoimmune, allergic or endocrinological diseases. Treatment options are based on case reports, with no definitive recommendations of preferable treatment available. Reducing pruritus seems to be the most important aim to break the itch-scratch cycle and manage the disease.

## CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

W większości przypadków w różnicowaniu liszaja amyloidowego konieczne jest badanie histologiczne.

W obrazie histopatologicznym z barwieniem hematoksylina i eozyną (H&E) widoczne są amorficzne, eozynofilowe złogi w warstwie brodawkowatej skóry właściwej, co znajduje potwierdzenie po barwieniu czerwienią Kongo [16]. W obrębie naskórka widoczne są cechy przewlekłego drażnienia mechanicznego, m.in. akantozę i ortohiperkeratozę. W badaniu metodą immunofluorescencji bezpośredniej materiał amyloidowy w warstwie brodawkowatej skóry właściwej widoczny jest w postaci zielono zabarwionych, owalnych złogów, natomiast w ocenie immunohistochemicznej stwierdza się dodatnią reakcję na CK34βE12 [10, 16, 17].

W piśmiennictwie dostępne są opisy przypadków leczenia liszaja amyloidowego, brakuje jednak rekomendacji terapeutycznych. Wydaje się, że podstawowym celem leczenia jest zmniejszenie nasilenia świądu [15]. W literaturze opisywano skuteczne zastosowanie stosowanych miejscowo i w iniekcjach doogniskowych glikokortykosteroidów, miejscowo stosowanych analogów witaminy D, inhibitorów kalcyneuryny oraz ogólnie acytretyny, cyklosporyny, cyklofosfamidu i kolchicyny. Stosowano również leczenie chirurgiczne, laserowe oraz fototerapię [9, 18–20].

Do dostępnych metod leczenia liszaja amyloidowego, zwłaszcza z rozsianymi zmianami skórnymi, zalicza się dupilumab oraz inhibitory kinazy janusowej [5, 15, 21].

W terapii naszej pacjentki zastosowano 0,05% propionian klobetazolu w maści z okluzją oraz kwas salicylowy z 10% mocznikiem. Osiągnięto znaczną poprawę stanu klinicznego i ustąpienie świądu.

## WNIOSKI

Liszaj amyloidowy jest rzadko występującą chorobą o charakterystycznym obrazie klinicznym, dermoskopowym i histopatologicznym. Jest postacią pierwotnej amyloidozy skóry, ale może współwystępować z chorobami autoimmunologicznymi, alergicznymi lub endokrynologicznymi. Nie istnieją rekomendacje terapeutyczne dotyczące tej jednostki chorobowej. Wydaje się, że głównym celem leczenia jest zmniejszenie świądu. Przerwanie błędnego koła „świąd-drapanie” sprzyja poprawie stanu pacjenta.

## KONFLIKT INTERESÓW

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

## References

### Piśmiennictwo

1. **Tanaka A., Arita K., Lai-Cheong J.E., Palisson F., Hide M., McGrath J.A.:** New insight into mechanisms of pruritus from molecular studies on familial primary localized cutaneous amyloidosis. *Br J Dermatol* 2009, 161, 1217-1224.
2. **Wang X., Wang H., Zhong Z., Zheng L., Wang Y., Guo Z., et al.:** Case report: diagnosis of primary cutaneous amyloidosis using dermoscopy and reflectance confocal microscopy. *Front Med* 2021, 7, 619907.
3. **Matsumura N., Yamamoto T.:** Lichen amyloidosis associated with chronic renal failure. *Our Dermatol Online* 2017, 8, 237-238.
4. **Yan X., Jin J.:** Primary cutaneous amyloidosis associated with autoimmune hepatitis-primary biliary cirrhosis overlap syndrome and Sjögren syndrome: a case report. *Medicine (Baltimore)* 2018, 97, e0004.
5. **Chen J., Yang B.:** Tofacitinib for the treatment of primary cutaneous amyloidosis: a case report. *Dermatol Ther* 2022, 35, e15312.
6. **Tey H.L., Yosipovitch G.:** Itch in ethnic populations. *Acta Derm Venereol* 2010, 90, 227-234.
7. **Żychowska M., Pięta K., Rudy I., Skubisz A., Reich A.:** Dermoscopic features of lichen amyloidosis in Caucasians – a case series and literature review. *Medicina (Kaunas)* 2021, 57, 1027.
8. **Chen Y.F.:** Dermacase. Can you identify this condition? Lichen amyloidosis. *Can Fam Physician* 2012, 58, 1233-1235.
9. **Weidner T., Illing T., Elsner P.:** Primary localized cutaneous amyloidosis: a systematic treatment review. *Am J Clin Dermatol* 2017, 18, 629-642.
10. **Chuang Y.Y., Lee D.D., Lin C.S., Chang Y.J., Tanaka M., Chang Y.T., et al.:** Characteristic dermoscopic features of primary cutaneous amyloidosis: a study of 35 cases. *Br J Dermatol* 2012, 167, 548-554.
11. **Moscarella E., Ronchi A., Agozzino M., Franco R., Argenziano G.:** Image gallery: dermoscopy of lichen amyloidosis. *Br J Dermatol* 2018, 179, e231.
12. **Arnold S.J., Bowling J.C.R.:** 'Shiny white streaks' in lichen amyloidosis: a clue to diagnosis. *Australas J Dermatol* 2012, 53, 272-273.
13. **Madarkar M.S., Koti V.R.:** FotoFinder dermoscopy analysis and histopathological correlation in primary localized cutaneous amyloidosis. *Dermatol Pract Concept* 2021, 11, e2021057.
14. **Behera B., Kumari R., Mohan Thappa D., Gochhait D., Hanuman Srinivas B., Ayyanar P.:** Dermoscopic features of primary cutaneous amyloidosis in skin of colour: a retrospective analysis of 48 patients from South India. *Australas J Dermatol* 2021, 62, 370-374.
15. **Hamie L., Haddad I., Nasser N., Kurban M., Abbas O.:** Primary localized cutaneous amyloidosis of keratinocyte origin: an update with emphasis on atypical clinical variants. *Am J Clin Dermatol* 2021, 22, 667-680.
16. **Mehrotra K., Dewan R., Kumar J.V., Dewan A.:** Primary cutaneous amyloidosis: a clinical, histopathological and immunofluorescence study. *J Clin Diagn Res* 2017, 11, WC01-WC05.
17. **Gönül M., Cakmak S.K., Kayaçatın S.:** Generalized lichen amyloidosis and hyperthyroidism: coincidence or association. *Adv Dermatol Allergol* 2013, 30, 265-267.
18. **Ladizinski B., Lee K.C.:** Lichen amyloidosis. *CMAJ* 2014, 186, 532.
19. **Behr F., Levine N., Bangert J.:** Lichen amyloidosis associated with atopic dermatitis – clinical resolution with cyclosporine. *Arch Dermatol* 2001, 137, 553-555.
20. **Atacan D., Ergin C., Çelik G., Gönül M., Adabağ A.:** Oral isotretinoin: a new treatment alternative for generalized lichen amyloidosis. *Australas J Dermatol* 2016, 57, 246-247.
21. **Humeda Y., Beasley J., Calder K.:** Clinical resolution of generalized lichen amyloidosis with dupilumab: a new alternative therapy. *Dermatol Online J* 2020, 26, 13030/qt64s0s466.

**Received:** 13.03.2023

**Accepted:** 13.04.2023

**Otrzymano:** 13.03.2023 r.

**Zaakceptowano:** 13.04.2023 r.

---

### How to cite this article

Milewska J., Małachowska U., Czuwara J., Rudnicka L., Olszewska M.: Lichen amyloidosis. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2023, 110, 37-42. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2023.127656>.