

THAIS SOUZA TROTTA DALLALANA; ANA BEATRIZ FARIAS GONÇALVES SCULTORI; SARITA BONETTE; THAÍS SIQUEIRA VENANCIO; PRISCILA PEREIRA DE SOUZA; JULIANA CELIDONIO ALMEIDA AMERICANO; ANDRE MORALES PACCA; ALINE LUCY GARCIA GALAVOTTI; ANNDRESSA CAMILLO DA MATTA SETUBAL GOMES; LUCIANA TORRICO ZUBELLI. HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS, RIO DE JANEIRO - RJ - BRASIL.

## INTRODUÇÃO

A amiloidose cutânea primária nodular é a mais rara variante do espectro da Amiloidose, que se define pelo depósito de material fibroproteico amorfo, o amiloide, nos tecidos e órgãos. Essa deposição, quando na pele, pode ocorrer na forma de papulonódulos, únicos ou múltiplos, ou placas infiltradas, principalmente em nariz, áreas periauriculares, genitais, tronco e membros. Essa suspeita deve ser considerada na investigação de lesões papulosas da face, evitando o diagnóstico tardio, por meio do estudo histopatológico. A variante nodular pode progredir com acometimento sistêmico, portanto é necessário acompanhamento a longo prazo.

## RELATO DA COMUNICAÇÃO

Paciente do sexo feminino, 56 anos, parda, natural do Rio de Janeiro, hipertensa, dislipidêmica e diabética tipo 2, relata surgimento de pápulas em asa nasal esquerda e dorso nasal há 4 anos, progredindo de tamanho, principalmente após estresse psicológico há 1 ano, sem quaisquer outros sintomas. Ao exame físico, notava-se múltiplas lesões papulonodulares, algumas agrupadas e com centro levemente acastanhado, sem outros achados relevantes (Imagem 1). Foi realizada biópsia cutânea, cujo histopatológico revelou deposição de material amorfo em toda a derme (Imagens 2 e 3), suspeitando-se de Amiloidose Cutânea Primária Nodular. Foi solicitada, então, a coloração Vermelho Congo que, sob microscopia óptica, apresentou padrão vermelho-alaranjado (Imagem 4) e, sob luz polarizada, apresentou birrefringência verde-maçã (Imagem 5). O material não perdeu afinidade com a coloração após exposição ao permanganato de potássio, confirmando o diagnóstico. Os exames complementares (hemograma, perfil lipídico, provas de função hepática e renal, eletroforese de proteínas, urina tipo I, sorologias para HIV e hepatites B e C e Tomografia de Tórax) não mostraram anormalidades. A paciente realizou a exérese cirúrgica das lesões e permanece em acompanhamento ambulatorial semeltrimestral sem demonstrar retorno das mesmas ou comprometimento sistêmico.

A forma sistêmica abrange a sistêmica primária, a sistêmica secundária (ou reacional), a associada à hemodiálise e as formas genéticas de amiloidose. Já a forma localizada reúne a amiloidose cutânea primária (macular, papular, nodular e bifásica), a cutânea secundária, a endócrina e a cerebral.

A amiloidose localizada cutânea primária nodular é a mais rara das apresentações cutâneas, ocorrendo igualmente em ambos os sexos, com média de idade ao diagnóstico de 60,8 anos. Sua patogênese não é totalmente conhecida, no entanto é caracterizada pela deposição de amiloide do tipo AL (amiloide de cadeias leves, sugerindo que tenham origem nas células do plasma) de forma difusa na derme, pequenos vasos dérmicos e tecido subcutâneo, diferente do depósito que ocorre nas outras formas cutâneas primárias, que é restrito à derme superior. Esse tipo de amiloide também é encontrado tipicamente na forma sistêmica primária, portanto, uma vez estabelecido o seu diagnóstico, é necessária avaliação sistêmica. O diagnóstico da forma cutânea primária é baseado na morfologia das lesões e no estudo histopatológico, com identificação do depósito amiloide, que é realizado por meio da visualização, em microscopia óptica, das massas fissuradas de aspecto amorfo que, ao serem sujeitas à coloração Vermelho Congo, adquirem cor vermelho-alaranjada e sob luz polarizada apresentam birrefringência verde-maçã. Diferente de outros amiloides, o AL não perde sua afinidade pelo Vermelho do Congo após exposição ao permanganato de potássio.

Embora a recidiva local não seja rara, alguns tratamentos podem ser instituídos, como a excisão cirúrgica, a eletrodissecação, a crioterapia e o laser de CO<sub>2</sub>.

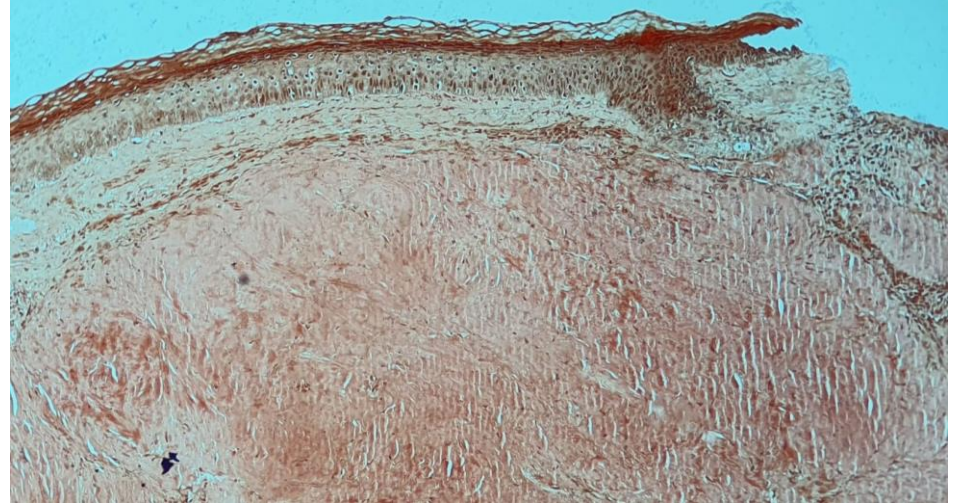


Imagem 4

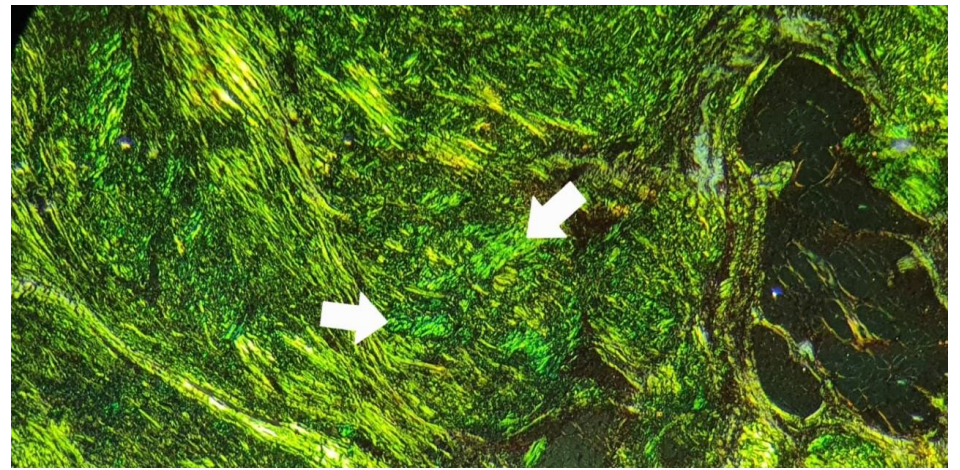


Imagem 5



Imagem 1

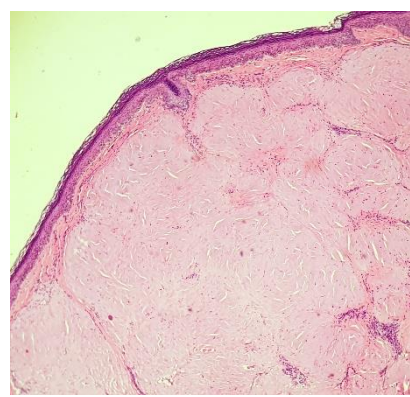


Imagem 2

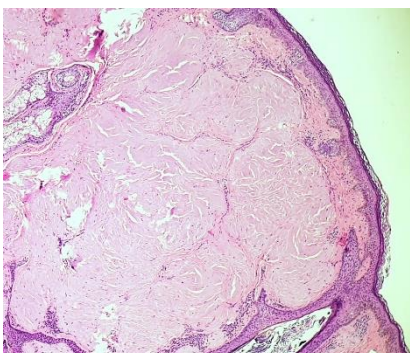


Imagem 3

## DISCUSSÃO

Amiloidose é um termo usado para abranger um grupo de doenças que têm como semelhança a deposição extracelular de um tipo de amiloide, que são fibrilas proteicas. Atualmente existem 18 tipos de fibrilas identificadas, o que proporcionou a criação de um dos modos de classificação das amiloidoses. No entanto, a maneira mais usada para classificar esse espectro é a clínica, dividindo-se o grupo em duas grandes vertentes: as amiloidoses sistêmicas (generalizadas) e as amiloidoses limitadas ao órgão (localizada).

## BIBLIOGRAFIA

1. Bologna J, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatology. Volume 1, Sections 1-12. St. Louis, Mo. ; London: Mosby Elsevier; 2008.
2. Souza Júnior J de, Schettini RA, Tupinambá WL, Schettini APM, Chirano CAR, Massone C. Amiloidose localizada cutânea primária nodular: relato de caso. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2011 Oct;86(5):987–90.
3. Melo LV, Reis VMS, Criado PR, Müller H, Valente NYS. Amiloidose sistêmica associada a mieloma múltiplo: relato de caso com amiloidose cutânea exuberante. An Bras Dermatol. 1997;72:151-4.
4. McKee PH, Al E. Dermatopathology. Philadelphia: Elsevier/Saunders; 2011