

Amiloidose macular de localização atípica* An unusual presentation of macular amyloidosis

Bárbara Lima Araújo Melo¹
Clara de Assis Martins Goes³
Nara Frota André⁴

Igor Santos Costa²
Celina Aguiar Frota Tigre³

Resumo: A amiloidose macular é uma forma cutânea primária de amiloidose, caracterizada tipicamente por máculas acastanhadas, acometendo predominantemente a região interescapular. O presente caso é o de uma mulher de 45 anos, há um ano com manchas hiperocrômicas, rendilhadas e não pruriginosas, em membros superiores, região cervical, sacral e membros inferiores. No estudo histopatológico da biópsia de pele, foi evidenciada substância amiloide amorfa no topo das papilas dérmicas, que se tornou mais evidente após a coloração pelo vermelho Congo. Não havia alterações sistêmicas associadas. Além da localização atípica e extensa da amiloidose cutânea macular, o presente caso procura acrescentar dados para esclarecimento do tema.

Palavras-chave: Amiloidose; Hiperpigmentação; Vermelho Congo

Abstract: Macular amyloidosis is a form of cutaneous amyloidosis characterized by dusky-brown lesions usually located on the upper back between the shoulder blades. This report describes the case of a 45-year-old female presenting with hyperpigmented macules and lace-like, non-pruritic erythema in the sacral and cervical region as well as on both arms and legs. Histology revealed amyloid deposits in the papillary dermis which exhibited apple-green birefringence after Congo red staining. There were no systemic findings. This is a case of macular amyloidosis with an unusual presentation. The literature on the subject is also reviewed.

Keywords: Amyloidosis; Congo Red; Hyperpigmentation

INTRODUÇÃO

A amiloidose macular (AM) foi descrita pela primeira vez em 1952 por Palitz e Peck¹. A patogenia é desconhecida, mas muitos fatores de risco foram descritos, como UVB, Epstein-Barr vírus, raça, predisposição genética e atopia. O uso de toalha de nylon ou escova na pele também tem sido citado como fator de desenvolvimento da amiloidose macular.

Inicia-se, geralmente, na puberdade, com frequência igual entre os sexos.² Além disso, também

pode estar associada a esclerose progressiva sistêmica, lúpus eritematoso sistêmico, paquioníquia e outras doenças sistêmicas.²

As lesões caracterizam-se por manchas acastanhadas rendilhadas e a localização mais comum é o dorso superior, sendo rara nos braços, tórax e membros inferiores.³

A histopatologia típica apresenta depósito de material amorfo de substância amiloide na derme

Recebido em 18.11.2010.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 21.12.2010.

* Trabalho realizado no Centro de Dermatologia Dona Libânia – Fortaleza (CE), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Médica dermatologista – Assistente do Centro de Dermatologia Dona Libânia – Fortaleza (CE), Brasil.

² Médico patologista – Preceptor da Residência em Dermatologia do Centro de Dermatologia Dona Libânia – Fortaleza (CE), Brasil.

³ Médicas-residentes de Dermatologia do Centro de Dermatologia Dona Libânia – Fortaleza (CE), Brasil.

⁴ Acadêmica de Medicina da Universidade Estadual do Ceará (UECE) – Fortaleza (CE), Brasil.

papilar entre os cones interpapilares e, frequentemente, também ocorrem focos de incontinência pigmentar nesta mesma localização. A substância amiloide, quando corada com o vermelho Congo e vista em luz polarizada, evidencia nítida birrefringência. A imunofluorescência direta pode mostrar depósitos de IgG, IgM e C3 na substância amiloide.⁴

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 45 anos, parda, dona de casa, iniciou acompanhamento dermatológico referindo lesões escuras não pruriginosas em membros superiores, região cervical, dorso inferior e membros inferiores há cerca de um ano. Ao exame dermatológico, constatarem-se máculas acastanhadas rendilhadas e irregulares em face extensora de membros superiores, região cervical posterior, região sacral e membros inferiores. A paciente não apresentava queixas sistêmicas e seu exame físico não apresentava alterações além das descritas.

No estudo histopatológico da lesão cutânea, observou-se quantidade significativa de substância amiloide na derme papilar, que foi melhor evidenciada na coloração pelo vermelho Congo, além de focos de incontinência pigmentar, finalizando assim o diagnóstico. Foram solicitados os seguintes exames complementares com respectivos resultados: Hemoglobina: 13,8 Leucócitos: 4.380 (52%/ 1%/ 36%) Plaquetas: 201.000, Creatinina: 0,6 Fosfatase alcalina: 200 Ureia: 20 Glicemia: 105 TGO: 29 TGP: 43 Proteínas totais: 7,2 Relação albumina/globulina: 1,43 Eletroforese de proteínas com Albumina: 4,25 Alfa 1 globulina: 0,22 Alfa 2 globulina: 0,56 Beta 1 globulina: 0,40 Beta 2 globulina: 0,40 Gama globulina: 1,37.

Comprovada a ausência de comprometimento sistêmico, foram instituídos fotoproteção tópica e acompanhamento clínico.

DISCUSSÃO

As amiloidoses podem ser sistêmicas e localizadas. As formas de maior interesse dermatológico são as amiloidoses localizadas cutâneas primárias, que compreendem a amiloidose macular (AM), o líquen amiloidótico e a amiloidose nodular.

Amiloidose macular é uma forma cutânea primária, que se caracteriza por manchas hiperpigmentadas com localização no dorso superior, principalmente na área interescapular.³ Este caso é um exemplo de uma forma atípica e extensa, de localização em membros superiores e inferiores simetricamente, além de acometimento da região sacral e cervical posterior (Figuras 1, 2, 3 e 4). No estudo histopatológico, a presença de depósito de material amiloide nas papilas dérmicas, próximo à camada basal da epiderme, completa o diagnóstico (Figura 5). Além disso, também há



FIGURA 1: Manchas acastanhadas rendilhadas em membros superiores



FIGURA 2: Manchas acastanhadas rendilhadas em membros inferiores

leve incontinência pigmentar, que resulta na hiperpigmentação observada clinicamente.⁶

Há diferenças étnicas marcantes na incidência da amiloidose cutânea primária (ACP). É mais comum na América do Sul e nos países asiáticos do que na América do Norte e em países europeus. Isso pode implicar fatores genéticos, ambientais e até mesmo culturais na prevalência da ACP.⁷ Existe predominância no sexo feminino para esse tipo de amiloidose, principalmente na faixa etária de 21 a 50 anos, sugerindo que fatores hormonais estariam envolvidos na etiopatogenia da ACP.² A paciente estudada é sul-americana e encontra-se nesta faixa etária.

Existe uma forte associação entre amiloidose cutânea localizada e neuralgia parastésica.⁸ A maioria



FIGURA 3: Manchas acastanhadas rendilhadas em região sacral



FIGURA 4: Manchas acastanhadas rendilhadas em região cervical posterior

dos casos de AM em região interescapular é atribuída a esta síndrome.⁹ A paciente em questão, no entanto, negava prurido nas lesões e exibia as máculas em localizações atípicas, como já descrito anteriormente. Além disso, o prurido, frequentemente comum nas ACP, pode não estar presente na forma macular, como demonstrado neste caso.

Ocasionalmente, a amiloidose macular e o líquen amiloide podem coexistir em um mesmo paciente, contribuindo para o conceito de amiloidose bifásica. Existem ainda relatos de raras formas maculares hipocrômicas e poiquilodérmicas.⁴

Ressalte-se ainda que, em casos de lesões cutâneas extensas ou nodulares, é importante a avaliação sistêmica que, na paciente citada, não evidenciou alterações significativas. Esta investigação é importante, principalmente pela associação da amiloidose com

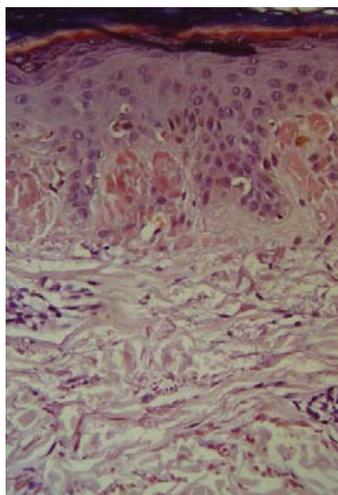


FIGURA 5: Notam-se depósitos de material globular e eosinofílico (amilóide) localizados na derme papilar, entre as cristas epidérmicas (H&E x100)

mieloma múltiplo.¹⁰

Geralmente, o tratamento das amiloidoses cutâneas é desapontador. A maioria dos casos pode ser tratada usando-se corticoides tópicos potentes, normalmente em curto tempo. Calcipotriol ou fototerapia são similares, de uso limitado.^{11,12} Há relato de melhora da pigmentação com o uso tópico do dimetilsulfóxido, mas, com sua suspensão, retornou-se ao quadro inicial, mostrando não ser um tratamento efetivo na ACP.¹³

Resultados encorajadores foram reportados com o uso do Q-switched Nd:YAG laser (1064-532 nm), com redução significativa da pigmentação, que é, normalmente, considerada como o aspecto mais incômodo da amiloidose macular pelos pacientes. Não foram observados efeitos colaterais e os pacientes toleraram bem a dor da aplicação do laser. No entanto, o seguimento pós-tratamento foi de apenas 2 meses e o surgimento de possíveis efeitos colaterais, como hipopigmentação residual, não foram identificados, principalmente em pacientes com fototipo 5 ou 6, que necessitariam de seis meses de acompanhamento após as múltiplas sessões de laser. Além disso, estudos complementares com exames histológicos pós-tratamento seriam necessários.¹⁴ No presente caso, a conduta foi fotoproteção, hidratação e acompanhamento clínico.

Este estudo de caso mostra uma forma de apresentação atípica da amiloidose macular, pela localização e extensão das lesões. Além disso, por meio dele, pode-se observar a necessidade de estudos que contribuam para a elucidação da etiopatogenia da ACP, de modo que se possa encontrar um tratamento efetivo para este tipo de amiloidose cutânea. □

REFERÊNCIAS

1. Palitz LL, Peck S. Amyloidosis cutis: a macular variant. *AMA Arch Dermatol Syphilol.* 1952;65 :451-7.
2. Abbas R, Alireza K, Saeid MJ. Report Macular amyloidosis: An assessment of prevalence, sex, and age. *Int J Dermatol.* 2004;43:898-99.
3. Breathnach SM. Amyloidosis of the skin. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 5th ed. New York: Mc Graw Hill Inc; 1999. p.1760-63.
4. Kudur MH, B SP, H S, Prabhu S. Unusual presentation of generalized macular amyloidosis in a young adult. *Indian J Dermatol.* 2008;53:201-3.
5. Sampaio, SAP, Rivitti, EA. *Dermatologia.* 3rd ed. São Paulo: Artes Médicas; 2007. p. 895-98.
6. Wong CK, Lin CS. Friction amyloidosis. *Int J Dermatol.* 1988;27:302-7.
7. Macsween RM, Saihan EM. Nylon cloth macular amyloidosis. *Clin Exp Dermatol.* 1997;22:28-9.
8. Peña-Penabad MC, Garcia-Silva J, Armijo M. Notalgia paresthetica and Macular amyloidosis: Cause - effect relationship? *Clin Exp Dermatol.* 1995;20:279.
9. Goulden V, Highet AS, Shamy HK. Notalgia paraesthetica--report of an association with macular amyloidosis. *Clin Exp Dermatol.* 1994;19:346-9.
10. Melo LV, Reis VMS, Criado PR, Müller H, Valente NYS. Amiloidose sistêmica associada a mieloma múltiplo: relato de caso com amiloidose cutânea exuberante.
11. Khoo BP, Tay YK, Goh CL. Calcipotriol ointment vs. betamethasone 17-valerate ointment in the treatment of lichen amyloidosis. *Int J Dermatol.* 1999;38: 539-41.
12. Jin AG, Por A, Wee LK, Kai CK, Leok GC. Comparative study of phototherapy (UVB) vs photochemotherapy (PUVA) vs topical steroids in the treatment of primary cutaneous lichen amyloidosis. *Photodermal Photoimmunol Photomed.* 2001;17: 42-3.
13. Pandhi R, Kaur I, Kumar B. Lack of effect of dimethylsulphoxide in cutaneous amyloidosis. *J Dermatolog Treat.* 2002;13:11-4.
14. Ostovari N, Mohtasham N, Oadras MS, Malekzad F. 532-nm and 1064-nm Q-switched Nd:YAG laser therapy for reduction of pigmentation in macular amyloidosis patches. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;22:442-6.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:**Nara Frota André****Rua Pedro I, 1.033 Centro****Fortaleza (CE) – Brasil****60035 101****E-mail: nara_frota@yahoo.com.br**

Como citar este artigo/How to cite this article: Melo BAL, Costa IS, Goes CAM, Tigre CAF, André NF. Amiloidose macular de localização atípica . *An Bras Dermatol.*2011;86(4 Supl 1):S24-7.