

Amiloidose localizada cutânea primária nodular - Relato de caso *

Localized primary cutaneous nodular amyloidosis - Case report

Januário de Souza Júnior¹
Walquíria Lima Tupinambá¹
Carlos Alberto Rodrigues Chirano³

Renata Almeida Schettini¹
Antonio Pedro Mendes Schettini²
Cesare Massone⁴

Resumo: A amiloidose resulta da deposição de proteína amiloide fibrosa e insolúvel em espaços extracelulares de órgãos e tecidos. O depósito da substância amiloide pode ser localizado ou sistêmico e pode ser de natureza primária ou secundária. Relataremos um caso de amiloidose localizada cutânea primária nodular, manifesta por lesões pápulo-nodulares, eritêmato-acastanhadas, acometendo a região nasal, sem evidência de acometimento sistêmico. O estudo imunoistoquímico demonstrou presença de imunoglobulinas de cadeia leve *kappa*.

Palavras-chave: Amiloidose; Pele; Plasmócitos

Abstract: Amyloidosis results from deposition of fibrous and insoluble amyloid protein in extracellular spaces of organs and tissues. Amyloid deposition can be localized or systemic and either primary or secondary. We report a case of localized primary cutaneous nodular amyloidosis manifested by papular-nodular, reddish-brown lesions affecting the nasal area, without evidence of systemic involvement. Immunohistochemistry showed the presence of immunoglobulin kappa light chain.

Keywords: Amyloidosis; Plasma cells; Skin

INTRODUÇÃO

Amiloidose é um termo genérico que se usa para um conjunto de doenças que se caracterizam pelo depósito de substância – principalmente proteína fibrilar – denominada substância amiloide, que pode produzir compressão e/ou disfunção em vários órgãos, dentre eles a pele. Podem ser divididas em formas sistêmicas ou localizadas. As formas localizadas podem ser primárias ou secundárias. As formas cutâneas primárias incluem a amiloidose macular, o líquen amiloide e a amiloidose nodular ou tumefativa. A amiloidose sistêmica pode ser primária, hereditária ou não, secundária a doenças inflamatórias crônicas ou neoplasias e associada à hemodiálise. A distinção entre a amiloidose localizada cutânea primária e as

formas sistêmicas deve ser feita por meio de um cuidadoso exame físico e de exames complementares que excluam a presença de depósitos extracutâneos de amiloide e discrasias plasmocitárias.^{1,2,3}

Apresentamos um caso de amiloidose localizada cutânea primária nodular no nariz, cujo estudo imunoistoquímico demonstrou a presença principalmente de cadeias *kappa* de imunoglobulinas próximas a coleções de plasmócitos. O paciente não demonstrou sinais de envolvimento sistêmico em um ano de acompanhamento. Esse diagnóstico deve ser sempre considerado no diferencial de lesões papulosas ou nodulares da face.⁴

Recebido em 17.07.2010.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 26.08.2010.

* Trabalho realizado na Fundação de Dermatologia Tropical e Venereologia Alfredo da Matta (Fuam) – Manaus (AM), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Médico(a) residente em dermatologia da Fundação Alfredo da Matta (Fuam) – Manaus (AM), Brasil.

² Mestre em patologia tropical pela Universidade Federal do Amazonas (Ufam); médico dermatologista; preceptor da residência médica em dermatologia da Fundação Alfredo da Matta (Fuam) – Manaus (AM), Brasil.

³ Especialista em dermatologia pela Universidade Federal do Amazonas (Ufam); médico dermatologista; preceptor da residência médica em dermatologia da Fundação Alfredo da Matta (Fuam) – Manaus (AM), Brasil.

⁴ Doutor em dermatologia; médico dermatologista; professor associado do Departamento de Dermatologia da Universidade de Graz – Graz, Áustria.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 39 anos, referia o surgimento de lesões no nariz havia dois anos. Negava antecedentes patológicos relevantes. Ao exame, observavam-se lesões pápulo-nodulares eritematosas, agrupadas no dorso nasal e na asa nasal direita (Figura 1).

Foi realizada biópsia cutânea, cujo histopatológico revelou epiderme retificada e massas de material amorfo eosinofílico ocupando toda a extensão da derme, pressionando os anexos cutâneos, e em torno de vasos (Figuras 2 e 3). A coloração vermelho-Congo evidenciou massa de material amorfo alaranjado ocupando difusamente a derme e hipoderme, firmando o diagnóstico de amiloidose cutânea. Estudo imunohistoquímico realizado no Departamento de Dermatologia da Universidade de Graz (Áustria) com a técnica de imunoperoxidase, utilizando anticorpos monoclonais do laboratório Dako (Glostrup, Dinamarca), revelou imunomarcagem fortemente positiva para imunoglobulinas de cadeia *kappa* e, em menor intensidade, para cadeia *lambda*. Demonstrou também infiltrado de clones de plasmócitos em torno de vasos (Figuras 4 e 5). A imunomarcagem para citoqueratinas foi negativa (Figura 6). Os exames complementares – hemograma, perfil lipídico, provas de função hepática e renal, proteinúria de 24 horas, eletroforese de proteínas, exame sumário de urina, fator antinuclear, fator reumatoide, sorologias para HIV e hepatites B e C – não mostraram anormalidades. O paciente encontra-se em acompanhamento ambulatorial (avaliação clínica e laboratorial duas vezes ao ano), sem evidências de comprometimento sistêmico. Será efetuada a retirada cirúrgica das lesões.

DISCUSSÃO

A amiloidose localizada cutânea primária nodu-



FIGURA 1: Lesões papulosas agrupadas na ponta do nariz

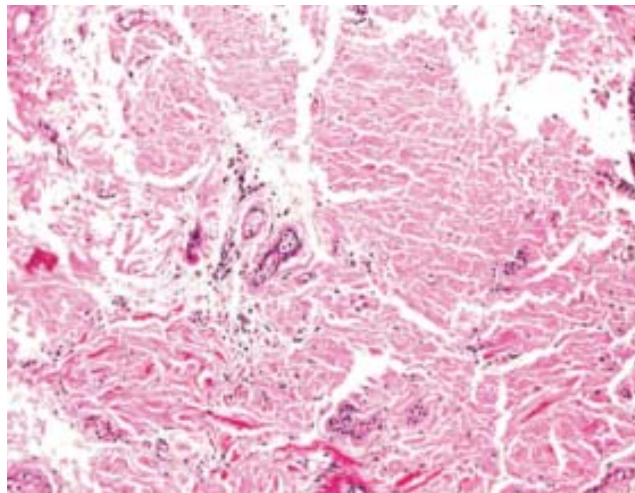


FIGURA 2: Depósito de material amorfo ocupando toda a derme (HE, 10x0,25)

lar é a mais rara apresentação cutânea da amiloidose. Caracteriza-se pela deposição difusa de amiloide na derme, tecido subcutâneo e pequenos vasos dérmicos. A substância amiloide depositada é do tipo AL, que também é encontrada na amiloidose sistêmica primária e na forma associada ao mieloma múltiplo, sendo formada por imunoglobulinas de cadeias leves, *kappa* e *lambda*. É considerada uma forma de plasmocitoma extramedular.⁵

Os pacientes se apresentam com nódulos ou placas assintomáticas, únicas ou múltiplas, róseo-acastanhadas, com tendência a envolvimento da face – principalmente nariz e áreas periauriculares –, genitais, tronco e membros. Essas lesões são similares às observadas na amiloidose sistêmica primária associada a doença linfoproliferativa plasmocitária.⁶

Ocorre igualmente em ambos os sexos, com média de idade ao diagnóstico de 60,8 anos. O diag-

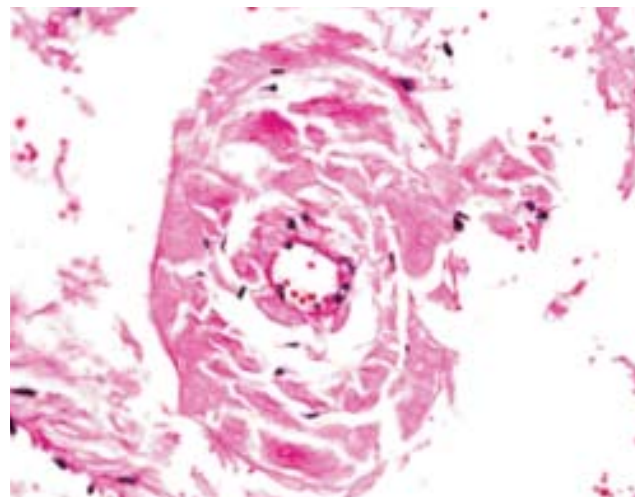


FIGURA 3: Depósito do material amiloide em torno de vasos (HE, 10x0,3)

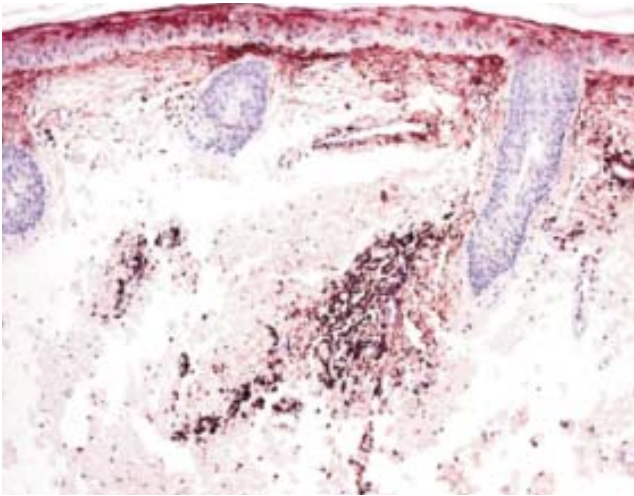


FIGURA 4: Plasmócitos e imunomarcção fortemente positiva para a cadeia *kappa* demonstram a monoclonalidade (imunomarcção com anticorpos monoclonais, 10x0,4)



FIGURA 6: Imunomarcção para citoqueratinas com resultado negativo

nóstico muitas vezes é tardio, sendo a média de duração desde o início das lesões até o diagnóstico de 13,5 anos.⁵

O diagnóstico é estabelecido pela biópsia cutânea, observando-se depósito de substância amiloide de modo difuso na derme, parede de pequenos vasos e subcutâneo. Observa-se também um infiltrado de plasmócitos em disposição perivascular. A substância amiloide é mais bem visualizada na rotina pela colora-

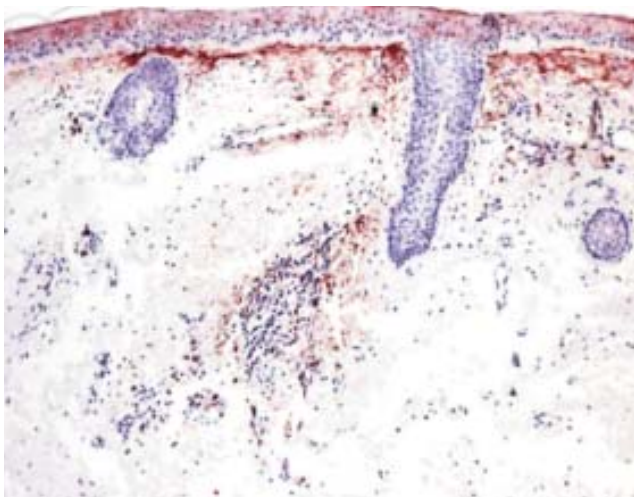


FIGURA 5: Plasmócitos e expressão fraca da cadeia lambda (imunomarcção utilizando anticorpos monoclonais, 10x0,4)

ção do vermelho-Congo, e a imunoistoquímica mostra plasmócitos monoclonais e imunoglobulinas de cadeias *kappa* ou lambda.^{4,7} As citoqueratinas não são encontradas.⁸ O processo pode ter um curso crônico, localizado e benigno, mas os pacientes precisam ser monitorados quanto à progressão para amiloidose sistêmica e discrasias plasmocitárias, o que ocorre em 7 a 50% dos pacientes.^{7,9} Há relatos de associação com síndrome de Sjögren e diabetes *mellitus*. As lesões clínicas, a demonstração da substância amiloide pelo vermelho-Congo e a presença de cadeias monoclonais de imunoglobulina de cadeia leve, principalmente *kappa*, encontradas no caso aqui apresentado, favorecem a hipótese da amiloidose do tipo AL, que inclui a variante nodular da forma localizada cutânea primária, a amiloidose sistêmica primária e a amiloidose sistêmica secundária associada ao mieloma múltiplo, gamopatia monoclonal ou discrasia plasmocitária.⁷ Como não foram detectadas alterações sistêmicas, o diagnóstico final foi de amiloidose localizada cutânea primária nodular. O fato de não ter sido evidenciado depósito de filamentos de citoqueratinas afasta as outras formas clínicas de amiloidose cutânea. O paciente está sendo monitorado quanto à progressão para amiloidose sistêmica e presença de discrasias plasmocitárias. Apesar de todas as formas de tratamento apresentarem alta taxa de recorrência local, decidiu-se em conjunto com o paciente pela excisão cirúrgica das lesões no sentido de melhorar sua aparência física.^{10,11} □

REFERÊNCIAS

1. Roselino AMF. Doenças de origem metabólica e nutricional. In: Ramos e Silva M, Castro MCR. Fundamentos de Dermatologia. Rio de Janeiro: Editora Atheneu; 2009. p.1099.
2. Sampaio S, Rivitti E. Amiloidoses. In: Sampaio S, Rivitti E. Dermatologia. São Paulo: Artes Médicas; 2007. p.896-899.
3. Criado PR, Silva CS, Vasconcellos C, Valente NYS, Maito JB. Extensive nodular cutaneous amyloidosis: an unusual presentation. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2005;19:481-3.
4. Fuenzalida H, Valenzuela F, Misad C. Nodular amyloidosis: two clinical case reports. Clin Exp Dermatol. 2008;34:92-4.
5. Tarun N, Sunil D, Sanjeev H, Bishan Dass R. Nodule in the nasolabial fold. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2008;74:299.
6. Breatnach SM. Amyloid and the amyloidoses of the skin. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. Rook's Textbook of Dermatology. United Kingdom: Wiley-Blackwell; 2010. p. 42-59.
7. Valera FCP, Fomin DS, Maggioni Jr GC, Grellet M. Amiloidose localizada laringea: relato de caso e revisão de literatura. Rev Bras Otorrinolaringol. 2004;70:423-6.
8. Kalajian A, Waldman M, Knable A. Nodular primary localized cutaneous amyloidosis after trauma: a case report and discussion of the rate of progression to systemic amyloidosis. J Am Acad Dermatol. 2007;57(2 Suppl):S26-9.
9. Chotzen V, Gandour-Edwards R, Zang M, Vogt P. Long-term AL primary amyloidosis. A case report. Dermatol Online J. 1995;2:15.
10. Koh M, Kwok CY-K, Tan H-W, Mancer JFK. A rare case of primary cutaneous nodular amyloidosis of the face. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2008;22:1011-2.
11. 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.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Renata Almeida Schettini
Rua Codajás, n. 24 - Cachoeirinha
69065-130 Manaus, AM, Brasil
E-mail: renata_schettini@yahoo.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Souza Júnior J, Schettini RA, Tupinambá WL, Schettini APM, Chirano CAR, Massone C. Amiloidose localizada cutânea primária nodular: relato de caso. An Bras Dermatol. 2011;86(5):987-90.