

Amiloidose sistêmica primária com envolvimento renal e cutâneo: relato de caso e revisão de literatura

REVISÃO BIBLIOMÉTRICA

ROSA, Daniel Trentini Farias ^[1], BATISTA, Matheus Couto ^[2], ARAÚJO, Mayle Gomes Ferreira ^[3], SALVÁ, Marília de Andrade ^[4], OLIVEIRA, Michelle Jacintha Cavalcante ^[5]

ROSA, Daniel Trentini Farias. **Amiloidose sistêmica primária com envolvimento renal e cutâneo: relato de caso e revisão de literatura**. Revista Científica Multidisciplinar Núcleo do Conhecimento. Ano 03, Ed. 12, Vol. 06, pp. 77-85 Dezembro de 2018. ISSN:2448-0959

RESUMO

CONTEXTO: A amiloidose é uma doença rara, com incidência de 9 casos/ano por milhão de pessoas, que ocorre devido ao depósito tissular, localizado ou sistêmico, de substâncias de natureza proteica. Sua origem pode ser genética (amiloidose hereditária), primária (AL - Amiloidose Light Chain) ou secundária (AA - familiar ou não familiar). O objetivo deste estudo é relatar um caso de amiloidose primária com acometimento renal diagnosticado no Hospital Universitário Professor Alberto Antunes (HUPAA), enfatizando as dificuldades do diagnóstico e apresentando uma revisão de literatura. **RELATO DO CASO:** Sexo feminino, 58 anos, branca, obesa mórbida (grau III), hipertensa, foi admitida no Serviço de Clínica Médica do hospital com quadro de anasarca e urina espumosa há 6 meses. Realizou-se biópsia renal, que não positivou para vermelho-congo devido à ausência de glomérulos no fragmento enviado à microscopia, além da dificuldade técnica imposta pela obesidade da paciente. No entanto, os achados da imunofluorescência sugeriram glomeruloesclerose segmentar e focal (GESF). Com isso, seguiu-se a investigação, sendo realizada biópsia incisional de lesão palpebral, biópsia de gordura periumbilical (ambas coraram para vermelho-congo), além de imunofixação de proteína em urina de 24 horas, com resultado de eliminação de cadeias leve kappa, lambda e lambda livre, o que permitiu o diagnóstico de amiloidose. **CONCLUSÃO:** A amiloidose consiste em uma doença extremamente rara e de difícil diagnóstico. Isso ocorre principalmente em pacientes que possuem um quadro rico em comorbidades, devido a manifestações pouco específicas da doença. Trata-se, muitas vezes, de um diagnóstico de exclusão, sendo considerado quando a sintomatologia é rica, como nos casos de síndrome nefrótica, ou quando diversas outras doenças forem descartadas, o que pode contribuir com a evolução do quadro e perda do tempo correto de tratamento. O caso relatado refere-se a uma apresentação da amiloidose primária com envolvimento renal, como apresentação clínica inicial da doença, e as dificuldades do diagnóstico, em virtude do quadro extenso de comorbidades e da biópsia renal não corada pelo vermelho-congo.

Palavras - chave: Evolução, biópsia, diagnóstico, proteína.

INTRODUÇÃO

Amiloidose é uma doença rara, com incidência de 9 casos/ano por milhão de pessoas, acometendo 2 vezes mais o sexo masculino, com diagnóstico ocorrendo a partir dos 65 anos de idade¹. Existem três tipos possíveis: a amiloidose primária (AL ou Amiloidose Light Chain), amiloidose secundária (AA -

familiar ou não familiar), amiloidose hereditária (AF) ou amiloidose senil (SSA). Dentre as AA não familiares as poliartropatias inflamatórias respondem por 60% dos casos ³.

Caracterizada pela presença de depósitos amiloides nos tecidos acometidos, identificados histologicamente pela positividade ao corante vermelho do Congo e birrefringência quando vistos sob luz polarizada. A amiloidose pode ser sistêmica ou localizada. Os órgãos mais acometidos na amiloidose primária são os rins, o coração e o fígado.²

Perda de peso, parestesias, dispneia e fadiga são os sintomas mais associados a amiloidose e são comuns a todas as formas sistêmicas. No entanto, essas queixas são inespecíficas. A púrpura amilóide está presente em cerca de 1 em 6 pacientes com AL, sendo tipicamente periorbital. O acometimento renal típico cursa com síndrome nefrótica, sendo representado pela tétrede edema, hiperlipidemia, albuminúria e hipoalbuminemia.

Uma vez suspeitado, o diagnóstico deve ser confirmado através de biópsia do órgão afetado, com avaliação histopatológica pela técnica de coloração vermelho do Congo, sendo considerado o padrão ouro. Deve-se solicitar também a pesquisa de proteína monoclonal sérica ou urinária ou free light chain.⁴

Tanto a biópsia de tecido subcutâneo como da medula óssea são recomendadas e demonstrarão depósitos de amiloide em 85% dos pacientes. Outros tecidos que podem ser facilmente biopsiados incluem lábio, reto, artéria temporal ou pele. Se esses estudos forem negativos, a biópsia de um órgão afetado (coração, fígado, rim ou nervo) deve ser realizada.

RELATO DE CASO

Mulher, 58 anos, viúva, do lar, branca, natural de Maceió, foi encaminhada pela reumatologia para o serviço de Nefrologia do HUPAA com queixas de anasarca, iniciada com edema progressivo em articulações, membros inferiores e, em especial, nas pálpebras (figura 1), além de urina espumosa há 6 meses. Em virtude da sua obesidade (IMC: 41,1 – obesidade mórbida - grau III), o edema era de difícil avaliação.

Paciente com diagnóstico prévio de hipertensão arterial há 20 anos, osteoartrite e osteoporose, já acompanhada pela cardiologia e reumatologia, realizando seus respectivos tratamentos (em uso de: furosemida, 40 mg/dia, losartana 100 mg/dia, espironolactona 50 mg/dia, codeína 60 mg/dia). Paciente relatou histórico recente de internamento hospitalar em outro serviço por oito dias pelos sinais e sintomas acima. Traz à consulta exames previamente solicitados, como descrito na tabela 1.

Tabela 01- Exames Laboratoriais da 1ª consulta (19/04/2017)

Exame	Resultado	Valor de Referência
Proteinúria 24h	4882 mg/24h	< 150 mg/24h
EAS		