

UMA MANIFESTAÇÃO INVULGAR, RELATO DE UM CASO

Mendes Abreu J¹, Ferreira E², Caetano Oliveira R³, Guedes Marques M², Belmira A², Carvalho F¹, Malva Correia J¹, Carreira A²

¹ Serviço de Estomatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

² Serviço de Nefrologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

³ Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

INTRODUÇÃO

Descrita por Rudolf Virchow em 1854, a Amiloidose representa um conjunto de doenças definidas pelas suas características bioquímicas. Caracterizadas pela produção exacerbada de fibrilhas proteicas, poliméricas, insolúveis, as quais, após difusão plasmática, se depositam extracelularmente ao nível dos tecidos e órgãos, estas induzem uma perturbação da homeostasia, a qual poderá ser apenas local (S.N.C, Pâncreas, Tiróide, Coração, Hipófise) ou sistémica (Primária (AL), Primária (AH), Secundária (AA), Associada a Hemodiálise (Aβ2M), Familiares)^(1,2).

CASO CLÍNICO

Este trabalho relata um caso de Amiloidose Primária, numa doente do sexo feminino de 76 anos, cuja singularidade, confirmada pela literatura, é reportada pela sua invulgar apresentação oral^(1,2,3,4).

Como antecedentes revelantes, apresentava uma Insuficiência Renal Crónica, com uma depuração base de creatinina inferior a 30 mL/min e episódios frequentes de agudização.

Ao exame objetivo dirigido visualizaram-se nódulos azulados na língua, com cerca de 3 cm de maior eixo, dolorosos e facilmente friáveis, na presença de macroglossia, com alguns meses de evolução.

Os exames complementares de diagnóstico demonstraram um aumento da proteinúria das 24H, assim como uma gamapatia monoclonal das cadeias leves, com um aumento do tipo lambda (λ) e uma alteração do ratio.

Colocada a hipótese de diagnóstico de Amiloidose efetuou-se biópsia, tendo a reação registada ao Vermelho do Congo confirmado a mesma^(1,2,3,4).

Lamentavelmente, o desfecho da situação foi rápido e fatal, não tendo a doente demonstrado qualquer melhoria com a instituição da terapêutica imunossupressora composta, primeiro por dexametasona e, posteriormente, por melfalano e prednisolona.



FIGURA 1: LESÃO NODULAR DA LÍNGUA



FIGURA 2: LESÃO NODULAR DA LÍNGUA

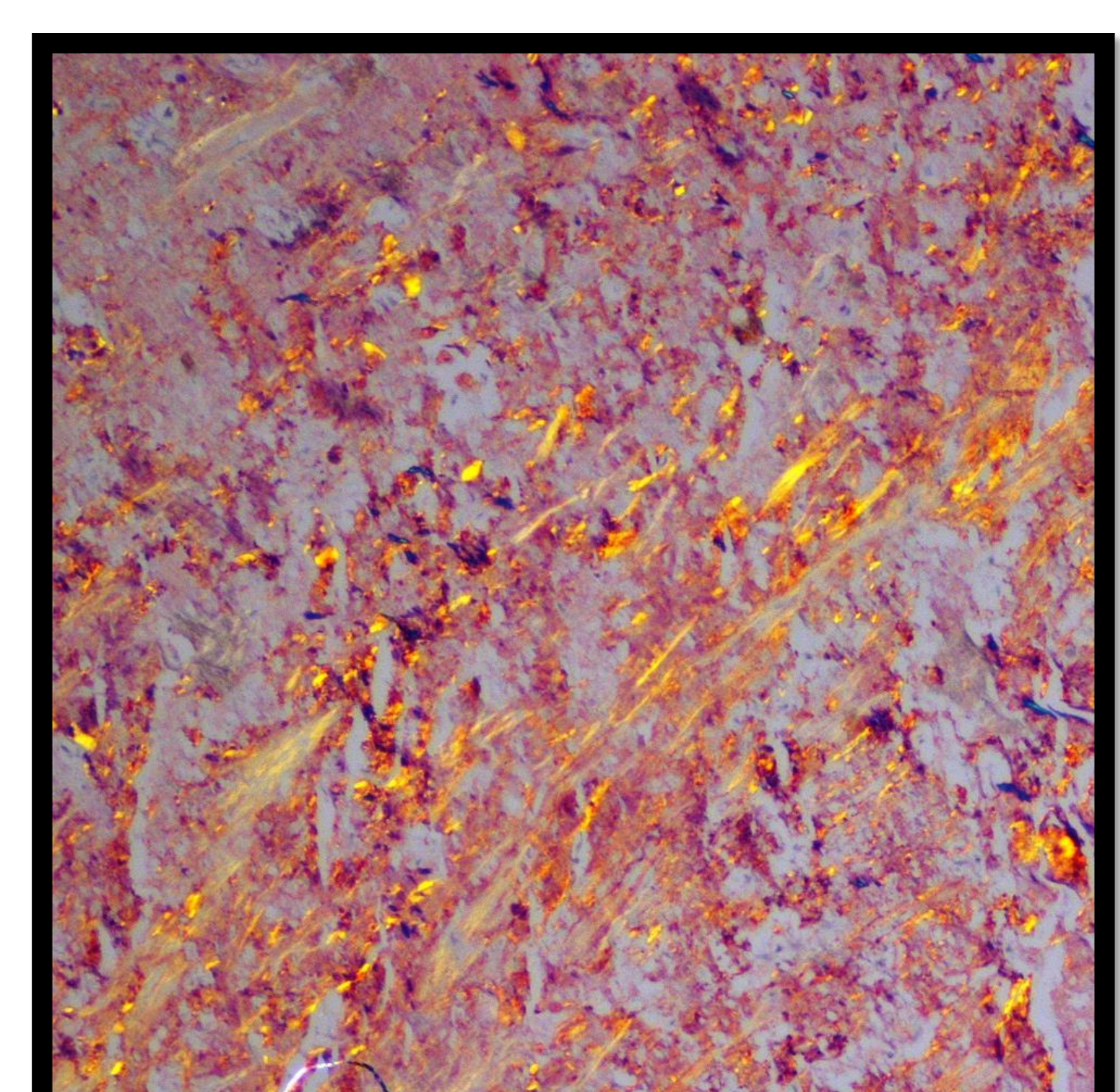


FIGURA 3: CORTE HISTOLÓGICO DA LESÃO NODULAR DA LÍNGUA - VERMELHO DO CONGO (100X)

DISCUSSÃO

Com uma prevalência que poderá chegar a 40% das formas de Amiloidose Sistémica, a deposição oral ocorre predominantemente na língua, sob a forma de pápulas, nódulos, placas e/ou macroglossia.^(3,4) Concomitantemente, outros dos órgãos mais frequentemente afetados é o rim, com uma apresentação que poderá ir desde o aparecimento de proteinúria assintomática ao desenvolvimento de Insuficiência Renal Crónica, tal como podemos observar na nossa doente^(1,2).

Quanto ao diagnóstico, este é feito com base na impregnação das fibrilhas proteicas com Vermelho do Congo, podendo, no entanto, ser auxiliado pela imunoelectroforese e respetiva análise clonal das cadeias^(1,2).

Já o tratamento terá apenas um efeito estabilizador, permitindo pouco mais que deferir a morte dos nossos doentes^(1,2).

CONCLUSÃO

Com uma sobrevida expectável de 1 a 2 anos, após o diagnóstico inicial, a Amiloidose é uma doença cujo prognóstico se mantém reservado^(1,2). Este trabalho pretende, assim, alertar para a importância do seu diagnóstico e tratamento, permitindo que todos os doentes tenham iguais oportunidades de adiar a sua evolução.

BIBLIOGRAFIA

1. Longo DL, Fauci AS, Kasper DL, et al, Harrison's Principles of Internal Medicine. 18th ed. McGraw Hill, 2012. | 2. Gorevic PD, An Overview of Amyloidosis. UpToDate, Basow, DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2013. | 3. Yamagata K, Bukawa H. Oral Localized Amyloidosis, Amyloidosis - An Insight to Disease of Systems and Novel Therapies, 2011. | 4. Faria PR, et al. Amiloidose na cavidade bucal: aspectos clínicos, histopatológicos e ultra-estruturais. J. Bras. Patol. Med. Lab., Jun 2003