

# Amiloidose nodular - relato de rara apresentação da amiloidose localizada cutânea

*Eduardo de Oliveira Figueiredo<sup>I</sup>, Marcella Soares Pincelli<sup>II</sup>, Neusa Yuriko Sakai Valente<sup>III</sup>,  
Celina Wakisaka Maruta<sup>IV</sup>, José Antonio Sanches<sup>V</sup>*

Hospital das Clínicas HCFMUSP, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, BR

## RESUMO

**Contexto:** Amiloidose é um grupo de doenças caracterizadas pelo depósito de proteínas fibrilares, denominadas substância amiloide. Podem ser divididas em formas localizadas ou sistêmicas, sendo que dentre as localizadas, a forma nodular é a mais rara. **Descrição do caso:** Relatamos o caso de amiloidose primária localizada cutânea nodular que se apresentou com nódulos violáceos no dorso, e placas acastanhadas na região cervical há 8 anos sem evidências de envolvimento sistêmico. **Discussão:** Como cerca de 1% a 7% dos casos de amiloidose nodular localizada cutânea podem evoluir com envolvimento sistêmico, o seguimento dos pacientes faz-se necessário. O tratamento não é obrigatório, a retirada das lesões pode ser feita se o paciente o desejar, contudo as recidivas são frequentes. **Conclusões:** Mesmo possuindo baixa prevalência, a amiloidose nodular deve ser reconhecida pelo risco de progredir para acometimento sistêmico e associação com discrasias plasmocitárias, como mieloma múltiplo.

**PALAVRAS-CHAVE (TERMOS DECS):** Amiloidose, amiloidose de cadeia leve de imunoglobulina, plasmócitos, plasmocitoma, vermelho congo

**PALAVRAS-CHAVE DOS AUTORES:** Fibrila amiloide, birrefringência verde, eletroforese de proteínas

<sup>I</sup>Residente de Dermatologia da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, BR.

<sup>II</sup><https://orcid.org/0009-0001-9773-4304>

<sup>III</sup>Dermatologista do Departamento de Dermatologia da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, BR.

<sup>IV</sup><https://orcid.org/0000-0001-9754-0705>

<sup>V</sup>Médica doutora em Dermatologia do Departamento de Dermatologia da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, BR.

<sup>VI</sup><https://orcid.org/0000-0002-8065-2695>

<sup>VII</sup>Professora doutora do Departamento de Dermatologia da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, BR.

<sup>VIII</sup><https://orcid.org/0000-0002-0541-5526>

<sup>IX</sup>Professor titular e chefe do Departamento de Dermatologia da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, BR.

<sup>X</sup><https://orcid.org/0000-0002-5709-092X>

Contribuição dos autores: Figueiredo EO: concepção e planejamento, revisão da literatura, redação e revisão, aprovação da versão final para publicação; Pincelli MS: aquisição, análise e interpretação dos dados, aprovação da versão final para publicação; Valente NYS: aquisição, análise e interpretação dos dados, aprovação da versão final para publicação; Maruta CW: aquisição, análise e interpretação dos dados, aprovação da versão final para publicação; Sanches JA: concepção e planejamento, orientação e revisão, aprovação da versão final para publicação.

Editor responsável pela seção:

**José Antonio Sanches.** Professor titular e chefe da Divisão de Dermatologia do Hospital das Clínicas HCFMUSP, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, BR.

Endereço para correspondência:

Eduardo Figueiredo  
Departamento de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo  
Av. Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 255 — São Paulo (SP) — Brasil — CEP 05403-000  
Tel. (11)2661-7936 — E-mail: eduardo.figueiredo@hc.fm.usp.br

Fontes de fomento: nenhuma. Conflitos de interesse: nenhum.

Entrada: 2 de maio de 2023. Última modificação: 17 de agosto de 2023. Aceite: 4 de agosto de 2023.

## INTRODUÇÃO

Amiloidose é um termo genérico utilizado para descrever um grupo de doenças que se caracteriza pelo depósito de proteínas fibrilares, a substância amiloide, capaz de gerar disfunção no órgão no qual se deposita. São classificadas em formas sistêmicas ou localizadas. As formas localizadas podem ser primárias ou secundárias, sendo que as primárias incluem a amiloidose macular, o líquen amiloide e a amiloidose nodular.<sup>1</sup> O presente relato é sobre um caso de amiloidose nodular, forma mais rara de amiloidose cutânea localizada, em um paciente que após investigação não se evidenciou acometimento sistêmico.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 50 anos, apresenta há oito anos nódulos eritemato-violáceos no dorso e placas acastanhadas na região cervical (**Figura 1**). Paciente negava comorbidades ou uso de quaisquer medicamentos.

Na consulta, foi apresentada biópsia externa realizada no dorso, que foi revisada no serviço. Na análise anatomopatológica foi encontrada epiderme retificada e existiam depósitos de material amorfo, anfófilo, fragmentado e leve infiltrado linfoplasmocítico perivascular e perifolicular, com hemácias extravasadas na derme (**Figura 2**). A coloração com Vermelho do Congo demonstrou material amorfo depositado na derme, com birrefringência verde à luz polarizada, confirmando o diagnóstico de amiloidose (**Figura 3**).

Foram realizados exames complementares como hemograma, função renal e hepática, proteinúria de 24 horas, eletroforese de proteínas e imunofixação tanto no sangue como na urina, sorologias para hepatites B e C, vírus da imunodeficiência



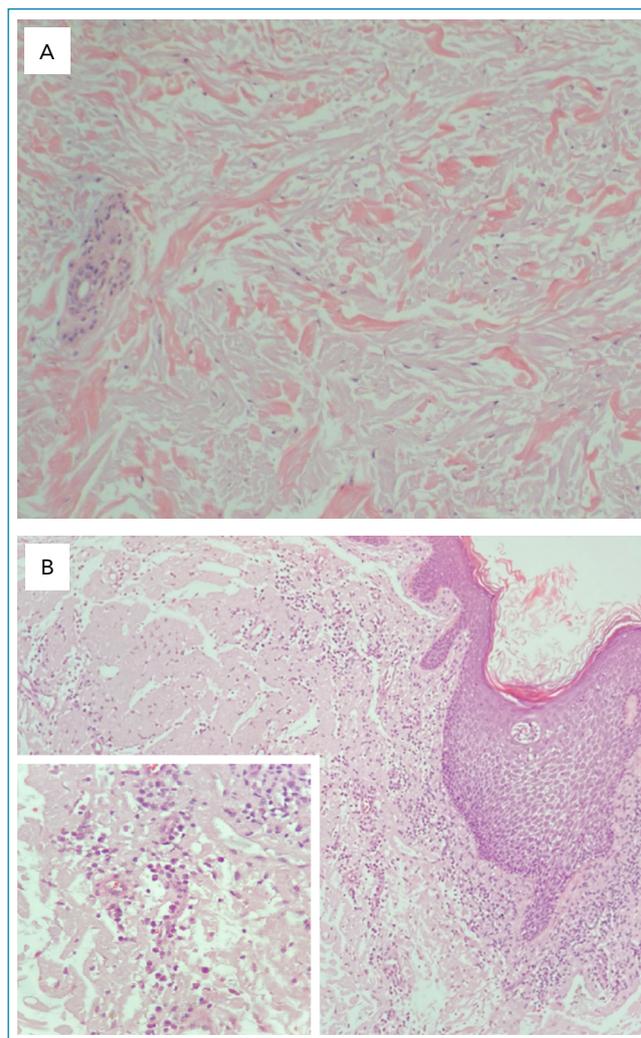
**Figura 1.** Amiloidose nodular. Nódulos e placas eritemato-violáceos no dorso. Nota-se também presença de queratose pilar.

humana e sífilis; todos sem alterações. Tendo em vista que o paciente não apresentava qualquer queixa clínica e os exames não demonstraram sinais de acometimento sistêmico, foi feito o diagnóstico de amiloidose primária localizada cutânea nodular. Paciente está em seguimento ambulatorialmente, com programação de exérese cirúrgica das lesões.

O paciente autorizou o relato do caso assinando o termo de consentimento livre e esclarecido. Em 16 de Junho de 2023, o Comitê de Ética em Pesquisa 70242423.0.0000.0068 aprovou o protocolo do estudo (CEP nº 6.123.016).

## DISCUSSÃO

A amiloidose nodular é uma apresentação rara da amiloidose localizada cutânea, sendo menos frequente do que as

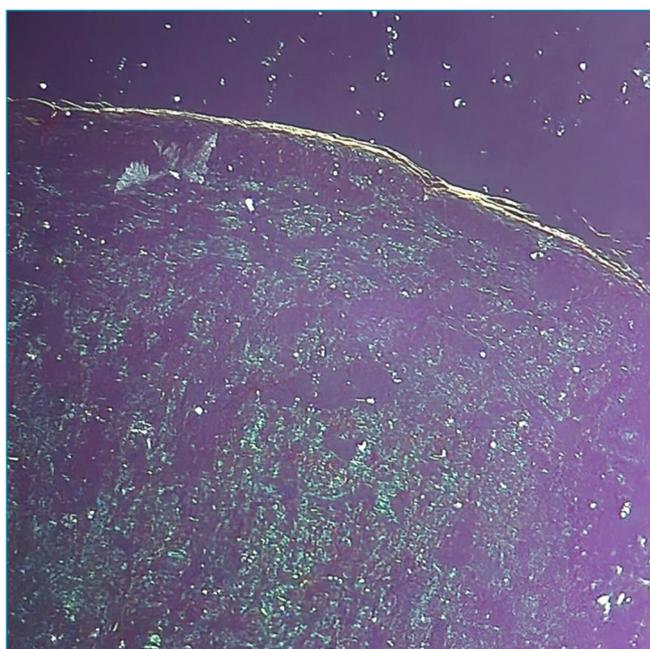


**Figura 2.** Histopatologia da amiloidose nodular. A. Depósito de substância amiloide na derme (H&E 40x). B. Infiltrado inflamatório constituído por plasmócitos, mostrando maior aumento (H&E 10x e 40x).

formas macular e liquenoide.<sup>2</sup> Em relação à sua epidemiologia, é mais comum em adultos, com igual incidência entre os sexos.<sup>3</sup> Apesar de ser uma apresentação limitada à pele, a amiloidose nodular representa uma discrasia plasmocitária localizada e, devido a isso, possui risco de progressão para amiloidose sistêmica, que varia entre 1%–7%.<sup>4</sup>

Em contraste com as formas macular e liquenoide, que derivam de apoptose de queratinócitos para formar a substância amiloide, a da forma nodular provém de cadeias leves de imunoglobulinas, kappa e lambda, produzidas por plasmócitos locais.<sup>5</sup>

Geralmente, a apresentação clínica constitui-se de nódulos ou placas acastanhadas na cabeça, tronco ou extremidades. As lesões podem apresentar-se com aspecto purpúrico devido ao extravasamento de hemácias, como as lesões do



**Figura 3.** Colorações especiais. Birrefringência verde à luz polarizada após coloração com Vermelho do Congo (Coloração com Vermelho do Congo 10x).

**Tabela 1.** Resultados da busca nas bases de dados com os descritores de saúde

Base de dados	Estratégia de Busca	Resultados
MEDLINE (via PubMed)	#1 "amyloidosis" AND "nodular"	414
	#2 "cutaneous amyloidosis" AND "nodular"	78
	#3 "primary localized cutaneous amyloidosis" AND "nodular"	21
LILACS	"cutaneous amyloidosis" AND "nodular"	6

dorso no caso relatado. O diagnóstico é firmado associando a suspeita diagnóstica com o estudo anatomopatológico, no qual usa-se o corante Vermelho do Congo para identificar o depósito da substância amiloide e, posteriormente, utilizando a luz polarizada para investigar a presença de birrefringência verde. Os achados histológicos são depósito difuso de amiloide na derme, subcutâneo e nas paredes dos vasos. Também são encontrados plasmócitos próximos aos depósitos amiloides. A fim de identificar a clonalidade dos plasmócitos, pode ser empregado hibridização *in situ*.<sup>6</sup>

No momento da comprovação de depósito amiloide com clínica de lesões nodulares, é necessária a investigação acerca do acometimento sistêmico pela doença, uma vez que as lesões da amiloidose cutânea localizada nodular são idênticas às da amiloidose sistêmica tipo AL (*amyloid light-chain*), não sendo possível diferenciar apenas com o estudo histológico. Os exames complementares solicitados devem contemplar hemograma completo, avaliação da função renal e hepática, eletroforese de proteínas e imunofixação tanto no sangue como na urina. Mesmo comprovando que não existe comprometimento sistêmico, é necessário manter o acompanhamento desses pacientes com exame físico e testes laboratoriais anualmente, devido ao risco de progressão para amiloidose sistêmica e associação com discrasias plasmocitárias.<sup>7</sup>

O tratamento da amiloidose nodular não é obrigatório, porém pode ser empregado para dar mais conforto ao paciente em relação à estética das lesões. A forma mais empregada é a excisão cirúrgica por meio de *shaving*.<sup>8</sup> Porém, também pode ser empregado laser de luz pulsada ou de CO<sub>2</sub>. É necessário ressaltar que as recidivas são frequentes, independentemente da técnica utilizada.<sup>9</sup>

A revisão bibliográfica sobre o tema nos últimos 20 anos (2001-2021) foi realizada em maio de 2023 e está apresentada de maneira sintética na **Tabela 1**.

## CONCLUSÃO

Apesar da baixa incidência do subtipo nodular da amiloidose cutânea, é necessário reconhecer as lesões características, pois são as mesmas encontradas na forma sistêmica de amiloidose AL, que tem associação com discrasias plasmocitárias como mieloma múltiplo. Portanto, o diagnóstico precoce é de extrema importância.

Por fim, é necessária a compreensão da fisiopatologia da forma cutânea nodular, e como ela difere das formas macular e liquenoide e, assim, permitir o entendimento da razão dessa manifestação ser a única apresentação de amiloidose cutânea localizada que tem potencial para progredir para a amiloidose sistêmica.

## REFERÊNCIAS

1. Criado PR, Silva CS, Vasconcellos C, Valente NYS, Maito JB. Extensive nodular cutaneous amyloidosis: an unusual presentation. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2005;19(4):481-3. PMID: 15987299; <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2004.01182.x>.
2. Borowicz J, Gillespie M, Miller R. Cutaneous amyloidosis. *Skinmed*. 2011;9(2):96-100; quiz 101. PMID: 21548513.
3. Konopinski JC, Seyfer SJ, Robbins KL, Hsu S. A case of nodular cutaneous amyloidosis and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2013;19(4):10. PMID: 24021370.
4. Kalsoft B, Schmidt G, Lauritzen AF, Gimsing P. Primary localised cutaneous amyloidosis--a systematic review. *Dan Med J*. 2013;60(11):A4727. PMID: 24192243.
5. Flowers J, Miller R. Nodular cutaneous amyloidosis: A rare case and review of amyloidosis classification. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62(3 Suppl 1):AB92. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2009.11.374>.
6. Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol*. 2001;145(1):105-9. PMID: 11453916; <https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2001.04291.x>.
7. Kalajian AH, Waldman M, Knable AL. 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. PMID: 17637365; <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2006.12.014>.
8. Grattan CE, Burton JL, Dahl MG. Two cases of nodular cutaneous amyloid with positive organ-specific antibodies, treated by shave excision. *Clin Exp Dermatol*. 1988;13(3):187-9. PMID: 3246078; <https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.1988.tb01967.x>.
9. Al Yahya RS. Treatment of primary cutaneous amyloidosis with laser: a review of the literature. *Lasers Med Sci*. 2016;31(5):1027-35. PMID: 26984345; <https://doi.org/10.1007/s10103-016-1917-8>.