



SBD
Sociedade Brasileira de
Cirurgia Dermatológica

Surgical & Cosmetic Dermatology

www.surgicalcosmetic.org.br/

Tratamento de raro caso de amiloidose cutânea nodular no nariz: um relato de caso

Treatment of a rare case of nodular cutaneous amyloidosis in the nose: a case report

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.2024160281>

RESUMO

A amiloidose cutânea primária (ACP) tem prevalência mundial, entretanto é subdiagnosticada. Dentre os subtipos, a amiloidose nodular (AN) é o mais raro. Seu tratamento é desafiador, não há consenso na literatura e nenhuma terapêutica mostrou-se efetiva. Os autores relatam o caso de um paciente com nodulação no nariz, apresentando exame anatomopatológico compatível com amiloidose, sem evidências de doença sistêmica, classificado, então, como ACP nodular. Foi realizada excisão da lesão, com resultado satisfatório. Concluiu-se que a remoção cirúrgica é uma terapêutica eficaz para o tratamento de AN.

Palavras-chave: Amiloidose; Amiloide; Vermelho Congo

ABSTRACT

Although primary cutaneous amyloidosis (PCA) is prevalent worldwide, it is underdiagnosed. Among the subtypes, nodular amyloidosis (NA) is the rarest. There is no consensus in the literature; treatment is challenging, and no therapy has been proven effective. The authors report the case of a patient with a nodule in the nose, whose anatomopathological examination was compatible with amyloidosis, with no evidence of systemic disease. It was then classified as nodular PCA. The lesion was excised satisfactorily. It was concluded that surgical removal is an effective therapy for the treatment of NA.

Keywords: Amyloidosis; Amyloid; Congo Red

Relato de caso

Autores:

Bruna Mendes Almeida¹
Ana Cláudia Rolim Branco¹
Célia Antônia Xavier de Moraes
Alves¹
Nayara Pelizaro Di-Rito¹
Gabriela Fagan Belini¹

¹ Faculdade de Medicina, Dermatologia, Jundiá (SP), Brasil.

Correspondência:

Bruna Mendes Almeida
E-mail: brunamendesalmeida@hotmail.com

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesses: Nenhum.

Data de Submissão: 24/07/2023

Decisão final: 16/08/2023

Como citar este artigo:

Almeida BM, Branco ACR, Alves CAXM et al. Tratamento de raro caso de amiloidose cutânea nodular no nariz: um relato de caso. Surg Cosmet Dermatol. 2024;e20240281.



INTRODUÇÃO

As amiloidoses são um grupo heterogêneo de doenças caracterizadas pelo depósito extracelular de material amiloide.¹ Na forma cutânea primária, o depósito é restrito à pele, sem repercussões sistêmicas.² A amiloidose cutânea primária nodular ou amiloidose nodular (AN) é a forma mais rara, com poucos casos descritos nos últimos anos, e apresenta particularidades, com até 7% dos casos podendo evoluir para amiloidose sistêmica.¹ Ainda não há tratamento efetivo para a remoção dos depósitos amiloides, mas o leque terapêutico para melhora estética é grande. Nem todos os tratamentos, entretanto, são eficazes.¹

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 32 anos, compareceu ao Serviço de Dermatologia queixando-se de surgimento de lesão única no nariz há oito meses, inicialmente como uma pápula, apresentando crescimento lento e progressivo. Negava sintomatologia local, referindo apenas incômodo estético.

De antecedentes pessoais referia tabagismo e etilismo esporádicos, além de cefaleia tensional, e fazia uso de sertralina 50mg/dia. Negava antecedentes familiares.

Ao exame dermatológico, visualizou-se nódulo eritematoso de aproximadamente 3 x 2cm, de consistência fibroelástica, na transição entre dorso nasal e parede nasal direita (Figura 1).

Aventadas, inicialmente, hipóteses diagnósticas de linfo-

citoma cútis, dermatofibrossarcoma *protuberans*, amiloidose cutânea nodular, além de granuloma facial. Foi solicitada biópsia da lesão para análise anatomopatológica.

À histopatologia, verificou-se depósito de material amorfo e hialino na derme reticular, perivascular e perianexial, que adquiriu coloração avermelhada, ao ser corado pelo vermelho Congo, e coloração esverdeada, à luz polarizada, caracterizando assim material amiloide (Figuras 2 e 3).

Realizada triagem para doença sistêmica com exames de imagem (tomografia computadorizada de crânio, tórax e abdômen) e exames laboratoriais (hemograma, sistema complemento, eletroforese de proteínas séricas e urinárias), sem alterações, podendo-se, então, confirmar o diagnóstico de amiloidose cutânea primária nodular.

Diante do desejo do paciente, foram explicitadas opções terapêuticas disponíveis e possíveis. Optou-se em conjunto por realizar a excisão cirúrgica da lesão, com posterior enxertia de pele, com enxerto proveniente de região supraescapular. Obteve-se resultado estético satisfatório e apresenta-se há um ano sem sinais de recidiva (Figura 4).

DISCUSSÃO

As amiloidoses podem ser divididas entre primária e secundária, sistêmica ou localizada, com base na classificação histórica.⁷ A amiloidose cutânea é uma afecção de prevalência



FIGURA 1: (A e B) - Lesão de amiloidose cutânea em asa nasal direita, pré-tratamento cirúrgico



FIGURA 2: (A e B) - Lesão pós-tratamento cirúrgico com enxerto de pele

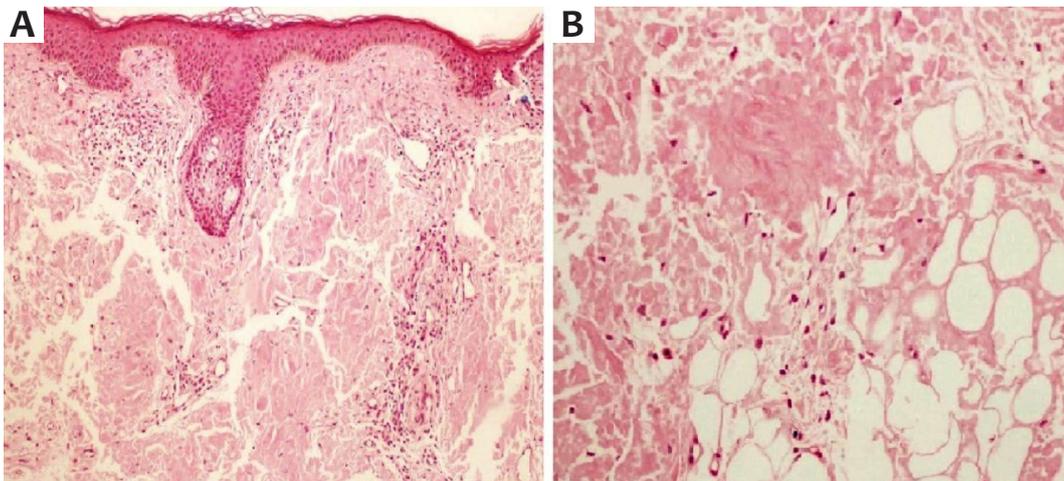


FIGURA 3: A - Anatomopatológico Hematoxilina & eosina, com aumento de 10x, evidenciando material amorfo e hialino na derme reticular, perianexial e perivascular. **B -** Hematoxilina & eosina com aumento de 40x

mundial, porém ainda subdiagnosticada. Não apresenta associação com doenças sistêmicas. Ocorre devido ao depósito proteico extracelular anormal na derme por agregação, polimerização e formação de fibrilas. Estas se depositam, tornando-se insolúveis e resistentes à proteólise.⁵ A patogenia ainda é desconhecida, mas atribui-se a patologia à morte de queratinócitos em decorrência de uma dermatose preexistente.⁵

A ACP subdivide-se em macular, líquen amiloide, nodular e bifásica. A forma nodular é a mais rara e sua apresentação

difere-se das demais, pois o material amiloide decorre do depósito de imunoglobulina de cadeia leve produzida localmente por células plasmáticas monoclonais, e não de queratinócitos degenerados.^{4,5} Tais depósitos não se restringem à derme, abrangendo também vasos e anexos.⁸ No histopatológico, observam-se depósitos de material amorfo e eosinofílico na derme superficial e ao redor de vasos e anexos, corando-se pelo vermelho Congo. À luz polarizada, tais depósitos apresentam coloração verde birrefringente.²

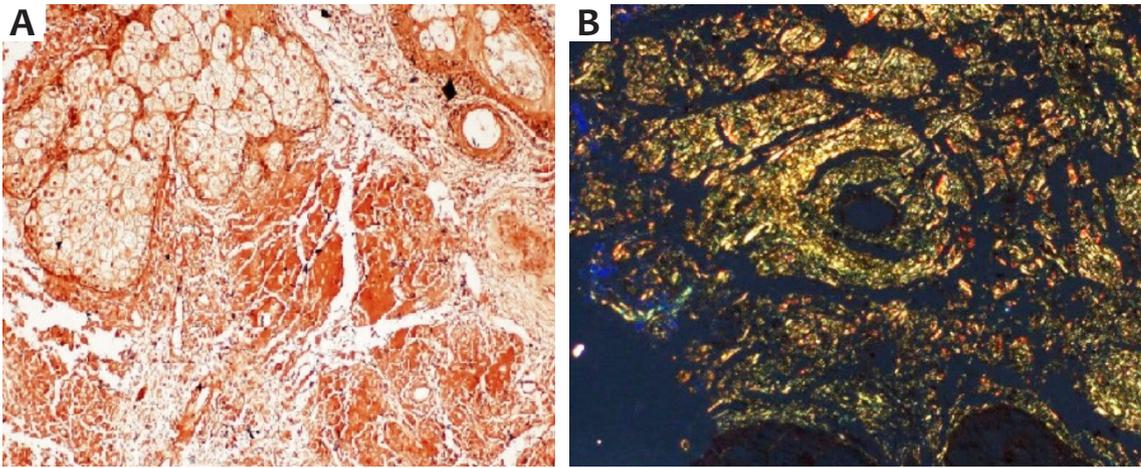


FIGURA 4:
A - Material amiloide corado pelo vermelho Congo.
B - Material amiloide com birrefringência à luz polarizada

Clinicamente, a AN apresenta-se como nodulação única ou múltipla, com predileção por face, extremidades e couro cabeludo.⁷ Apresenta crescimento insidioso e, por vezes, assintomático, o que pode levar a um diagnóstico tardio ou ser subdiagnosticado. Entretanto, há extrema importância em manter um seguimento regular dado o risco de 7% de evolução para amiloidose sistêmica.^{5,7,8} Ademais, é bem estabelecida na literatura a possível associação com esclerose sistêmica e síndrome de Sjogren.⁸

Diversas opções terapêuticas são descritas na literatura, entretanto nenhuma se mostrou eficaz em remover completamente o material amiloide ou impedir a progressão dos depósitos, o que leva a uma comum recorrência local.^{1,9,3} Algumas terapias foram responsáveis por acelerar ou aprofundar tais depósitos.³ Como opções bem estabelecidas, têm-se o uso de corticoide tópico oclusivo ou intralesional, apesar de alguns estudos terem associado esse medicamento à aceleração dos depósitos; dermoabrasão; excisão cirúrgica e tecnologias, como *laser* de CO₂.^{3,7,9}

O presente relato teve como objetivo retratar um caso de AN tratada efetivamente com excisão cirúrgica, corroborando-a como boa opção para o tratamento, tanto pelo resultado estético quanto pela facilidade de acesso. Entretanto, tornam-se necessários mais estudos com evidências robustas para estabelecimento de terapêuticas e protocolos.

CONCLUSÃO

Devido à possibilidade de se apresentar como uma lesão insidiosa e assintomática, o diagnóstico da AN pode ser retardado ou mesmo não realizado, tornando-a uma lesão subdiagnosticada. Entretanto, pela importância de sua associação com doenças sistêmicas e com a possibilidade de evolução para amiloidose sistêmica, a AN deve fazer parte do escopo diagnóstico do dermatologista para lesões nodulares. Uma vez estabelecido o diagnóstico, o paciente deve realizar seguimento regularmente. O tratamento vai depender da queixa ou do desejo do paciente, sempre alinhado com o seu médico sobre as terapêuticas acessíveis e disponíveis, sabendo-se da possibilidade de recorrência. ●

REFERÊNCIAS:

1. Schipper CR., Cornelissen AJM, Welters CFM, et al. Treatment of rare nodular amyloidosis on the nose: a case report. *JPRAS Open*. 2015;6:25–30.
2. Summers EM, Kendrick CG. Primary localized cutaneous nodular amyloidosis and CREST syndrome: a case report and review of literature. *Cutis*. 2008;82:55–59.
3. Raymond J, Choi J. Nodular cutaneous amyloidosis effectively treated with intralesional methotrexate. *JAAD*. 2016;2:373–376.
4. Alexanian C, Chen YC, Le S, et al. Nodular amyloidosis of the lips as a presenting feature of systemic amyloidosis associated with multiple myeloma. *JAAD Case Reports*. 2019;5(11):963–965.
5. 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. *JAAD*. 2007;57(2):S26–S29.
6. Junior WB, Chiacchio ND, Criado PR. *Tratado de dermatologia*. 2nd ed. São Paulo: Atheneu; 2014.
7. Azulay RD. *Dermatologia*. 8th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2022.
8. Verma SB, Khopkar U. Bilateral recurrent facial primary cutaneous nodular amyloidosis (PCNA). *JAAD Case Reports*. 2016;2(1):31–33.
9. Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol*. 2001;145(1):105–109.
- 10.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Bruna Mendes Almeida  ORCID 0000-0002-0804-5401

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Ana Cláudia Rolim Branco  ORCID 0009-0006-9564-1813

Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica do manuscrito.

Célia Antônia Xavier de Moraes Alves  ORCID 0000-0002-8421-8837

Aprovação da versão final do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Nayara Pelizaro Di-Rito  ORCID 0009-0002-1972-6453

Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica do manuscrito.

Gabriela Fagan Belini  ORCID 0000-0003-4492-2392

Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica do manuscrito.