Diagnóstico por imagem

Diagnóstico clínico e dermatoscópico de um caso de amiloidose maculosa exuberante

Clinical and dermoscopic diagnosis of a case of exuberant macular amyloidosis

DOI: http://dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.201792911

Autores:
Rafael Abdala Beicher[1]
Denise Steiner[2]
Elizabeth Leocádia Fernandes[3]

[1] Residente de dermatologia pela Universidade Mogi das Cruzes (UMC) – Mogi das Cruzes (SP), Brasil.

[2] Chefe do Serviço de Dermatologia da Universidade Mogi das Cruzes (UMC) – Mogi das Cruzes (SP), Brasil.

[3] Professora de dermatologia na Universidade Mogi das Cruzes (UMC) – Mogi das Cruzes (SP), Brasil.

RESUMO

A amiloidose é entidade caracterizada pela deposição de uma proteína modificada. Pode acometer a pele depositando-se na derme papilar. Em geral cursa com máculas acastanhadas predominantes na região interescapular e raramente com formas generalizadas. O presente relato refere-se a paciente do sexo feminino com queixa de manchas hipercrômicas de aumento progressivo para todo o corpo. A dermatoscopia se mostrou extremamente eficaz para a localização dos diversos focos de incontinência pigmentar, que junto com os queratinócitos apoptótico constituem a base fisiopatológica para a formação da proteína amiloide.

Palavras-chave: amiloidose; vermelho-congo; dermatoscopia

ABSTRACT

Amyloidosis is characterized by the deposition of a modified protein. It can affect the skin by accumulating in the papillary dermis. In general, it develops with brownish maculae predominant in the interscapular region, and rarely coursing with generalized forms. This report describes a 59 year-old female patient who had had a spot in the lower back for 43 years, which in the last 8 years had progressively spread for the entire body. Dermoscopy has proven extremely effective in locating the various foci of pigmentary incontinence, which together with apoptotic keratinocytes constitute the pathophysiological basis for the formation of the amyloid protein.

Keywords: *amyloidosis; congo red; dermoscopy*

Correspondência para:
Rafael Abdala Beicher
Rua Dom Antônio Cândido de Alvarenga, 170 / Centro
08780-070 – Mogi das Cruzes-SP
E-mail: rafabeicher@hotmail.com

Data de recebimento: 12/10/2016
Data de aprovação: 15/04/2017

Trabalho realizado na Universidade Mogi das Cruzes (UMC) – Mogi das Cruzes (SP), Brasil.

Suporte Financeiro: Nenhum
Conflito de Interesses: Nenhum

As amiloidoses são depósitos, em qualquer que seja o órgão acometido, de uma proteína anormal, resultante da união de polissacarídeos com globulina. A amiloidose macular é o subtipo mais comum de amiloidose cutânea. Tipicamente se apresenta com um padrão reticulado ou ondulado de pigmentação na região interescapular, podendo em menores proporções acometer a face extensora dos braços, antebraços e pernas[1] e raramente se tornar generalizada. A histopatologia demonstra depósitos de material amiloide na derme papilar e, quando corado pelo vermelho-congo e observado em microscópio de luz polarizada, apresenta birrefringência esverdeada.[2] Focos de incontinência pigmentar também são vistos nessa mesma localização.[3]

Acompanhamos o caso de paciente do sexo feminino, de 59 anos, natural e procedente de São José dos Campos (SP), que se apresentou com queixa de mancha acastanhada na região sacra há 43 anos com aumento progressivo há oito anos. Ao exame clínico, apresentava manchas acastanhadas, algumas reticulares, entremeadas por áreas de pele sã, em todo corpo, poupando apenas os dedos das mãos, os pés e o couro cabeludo (Figura 1). Ao

exame dermatoscópico chamavam atenção múltiplas ondulações acastanhadas na parte inferior da perna direita, constituídas por quadriláteros acastanhados com finas raias procedentes do centro da lesão (Figuras 2 e 3). Negou antecedentes patológicos e uso de medicações. O exame anatomopatológico da pele demonstrou epiderme com queratinócitos apoptóticos e derme papilar alargada, com deposição de glóbulos hialinos eosinofílicos, além de melanófagos e leve infiltrado linfomononuclear perivascular superficial (Figura 4).

Figura 1: Exuberância das lesões à admissão

Figura 2: Imagem macroscópica da coxa direita

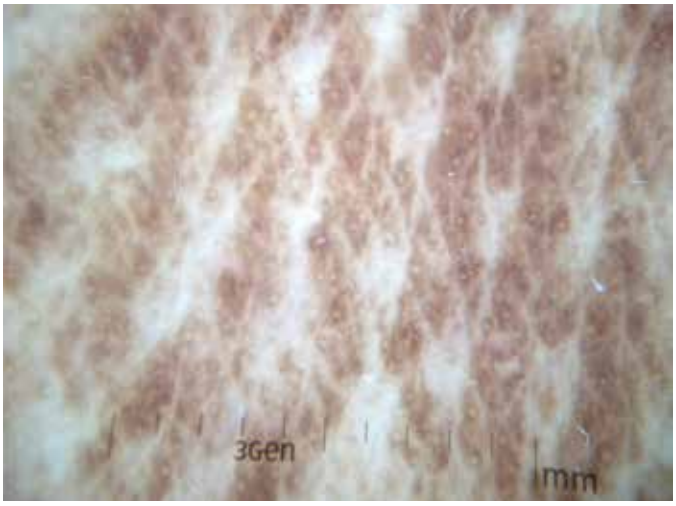

Figura 3: Imagem dermatoscópica da coxa direita da paciente

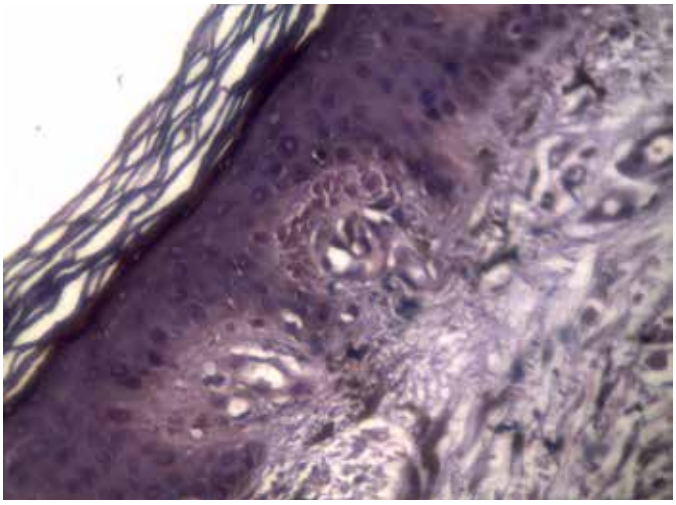

Figura 4: Corante vermelho-congo demonstrando o depósito da proteína amiloide no tecido cutâneo da paciente

A amiloidose cutânea pode ser classificada em primária e secundária. Das formas primárias, a amiloidose maculosa, de que trata o caso descrito, é o tipo mais comum. Ainda assim, a apresentação generalizada, como a de nossa paciente, é raramente vista na prática clínica.[1] Formas difusas podem simular pigmentação nevoide, como na forma poiquilodérmica.2 Clinicamente, visualizam-se máculas cinza-acastanhadas com diâmetro variando entre dois e 3mm. O padrão reticular ou serpiginoso de pigmentação é típico. O diagnóstico, inicialmente aventado pela clínica e facilmente confundido com inúmeras dermatoses – incluindo líquen simples crônico, líquen plano atrófico, líquen escleroso, dermatite atópica, hemocromatose, xantoma, pitiríase versicolor, melanodermia tóxica, entre outras –, pode ser diferenciado dermatoscopicamente pelos achados de múltiplos pequenos cubos centrais acastanhados com finas espículas variáveis radiando-se do centro (Figuras 5 e 6). O substrato anatomopatológico é de deposição de material amiloide em pele previamente saudável sem qualquer deposição em outros órgãos. É mais comumente

Figura 5: Imagem macroscópica do flanco esquerdo

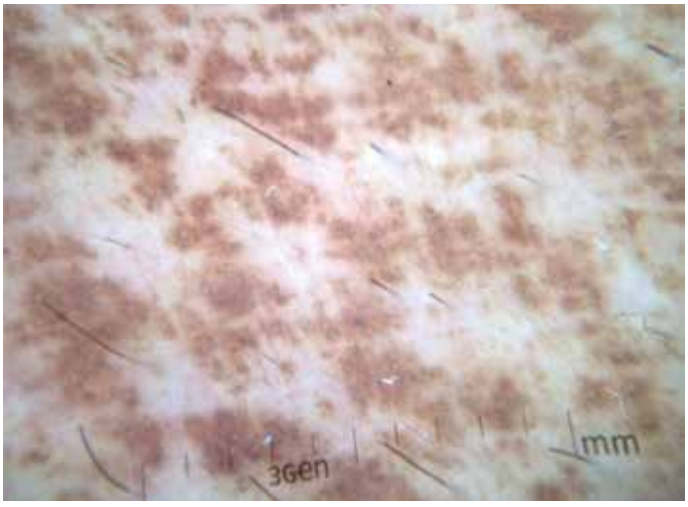

Figura 6: Imagem dermatoscópica do flanco esquerdo da paciente

visto nas Américas Central e do Sul, no Oriente Médio e Ásia talvez por hábitos culturais. Existem também fatores genéticos associados, haja vista a ocorrência de casos familiares descritos na literatura. Demais fatores associados incluem radiação ultravioleta B (UVB), Epstein-Barr vírus e raça.[3] Na puberdade esse tipo de amiloidose acomente igualmente os dois sexos, porém existe predominância no sexo feminino na faixa etária dos 20 aos 50 anos.[3,4]

O tratamento dessa enfermidade, de forma geral, é desapontador. Utilizam-se corticoides tópicos potentes, normalmente em curto tempo. Calcipotriol e fototerapia são similares, de uso limitado.[5] O uso de dimetilsulfóxido pode melhorar a pigmentação, mas com a suspensão do uso, há recidiva completa do quadro.[3]

Demonstra-se um quadro exuberante de amiloidose maculosa de distribuição disseminada, com padrão dermatoscópico característico que ajuda a diferenciar de diversas outras patologias que se confundem clinicamente. Não questionamos a necessidade do exame anatomopatológico, mas enfatizamos a importância da dermatoscopia no diagnóstico de mais essa patologia dermatoclínica. ●

REFERÊNCIAS

1. Breathnach SM. Amyloidosis of the skin. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, et al., editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 5th ed. New York: Mcgraw-Hill; 1999. p. 1756-65.
2. Kudur MH, Sathish PB, Sripathi H, Prabhu S. Unusual presentation of generalized macular amyloidosis in a young adult. Indian J Dermatol. 2008;53(4):201-3.
3. Melo BLA, Goes CAM, André NF, Costa IS, Tigre CAF. Amiloidose macular de localização atípica. An Bras Dermatol. 2011;86(4supl1):S24-7.
4. Rasi A, Khatami A, Javaheri SM. Macular amyloidosis: an assessment of prevalence, sex, and age. Int J Dermatol. 2004;43(12):898-9.
5. Khoo BP, Tay YK, Goh CL. Calcipotriol ointment vs. betamethasone 17-valerate ointment in the treatment of lichen amyloidosis. Int J Dermatol. 1999;38(7):539-41.

PARTICIPAÇÃO NO ARTIGO:

Rafael Abdala Beicher:
Análise e interpretação dos dados
Concepção e planejamento do estudo
Revisão crítica da literatura

Denise Steiner:
Participação intelectual na conduta propedêutica do caso estudado
Revisão crítica do manuscrito

Elizabeth Leocádia Fernandes:
Aprovação da versão final do manuscrito
Concepção e planejamento do estudo

Participação intelectual na conduta propedêutica do caso estudado
Revisão crítica da literatura
Revisão crítica do manuscrito