

## Relato de Caso

# Amiloidose pulmonar: relato de dois casos com apresentações radiológicas distintas.

Pulmonary amyloidosis: case report of two cases with different radiologic presentation.

Leonardo Palermo Bruno<sup>1</sup>, Domenico Capone<sup>2</sup>, João Pedro Steinhauser Motta<sup>1</sup>, Rafael Capone<sup>3</sup>.

## RESUMO

A amiloidose é doença caracterizada por depósitos extracelulares de proteínas amilóides. Mais frequentemente, sua apresentação ocorre de forma sistêmica, porém essa enfermidade também pode manifestar-se de forma localizada, em determinado órgão ou sistema. Neste trabalho, os autores relatam dois casos da forma pulmonar, com manifestações clínico-radiológicas distintas.

**Descritores:** amiloidose, tomografia computadorizada, pulmão.

## ABSTRACT

The amyloidosis is a disease characterized by extracellular deposits of amyloid proteins. More frequently the presentation takes place in a systemic way, however this illness also can happen in a located form in a determined organ or system. In this work, the authors report two cases of the pulmonary form with different clinical and radiographically patterns.

**Keywords:** amyloidosis, tomography spiral computed, lung.

## INTRODUÇÃO

A amiloidose é patologia caracterizada por depósitos extracelulares de proteínas amilóides. Mais frequentemente, sua apresentação ocorre de forma sistêmica, porém essa enfermidade também pode manifestar-se de forma localizada, em determinado órgão ou sistema.<sup>1-3</sup>

Um dos possíveis sítios acometidos é o pulmão, com quatro diferentes formas de apresentação descritas na literatura: pseudo-tumoral, submucosa, intersticial e nodular.<sup>1</sup>

Neste trabalho, os autores relatam dois casos da forma pulmonar, com manifestações clínico-radiológicas distintas.

## RELATO DOS CASOS

### Caso 1

Paciente de 53 anos, masculino, pardo, natural do Rio

de Janeiro, aposentado (trabalhou com filamentos de lâmpadas durante, aproximadamente, 20 anos), casado. Ex-tabagista, com carga tabágica de 30 maços-ano (interrompeu hábito há 20 anos).

Paciente refere que há 16 anos, durante exame periódico da empresa onde trabalhava, realizou teleradiografia de tórax, que evidenciou hipotransparência nodular em campo pleuro-pulmonar direito. Era assintomático à época e, em decorrência do achado radiológico, foi submetido a tratamentos para pneumonia não específica e chegou, inclusive, a receber esquema tríplice com rifampicina, isoniazida e pirazinamida, por seis meses, sem alteração da imagem descrita. Desta forma, apesar de assintomático, foi levado à biópsia pulmonar via toracotomia, há 13 anos, devido a suspeita de carcinoma broncogênico. O laudo histopatológico revelou tratar-se de depósito amilóide, confirman-

1. Residente de Pneumologia do Instituto de Doenças do Tórax – Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).

2. Professor Adjunto de Pneumologia da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ). Professor Titular da Disciplina de Diagnóstico por Imagem da Universidade Severino Sombra. Médico Radiologista do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF) da UFRJ. Doutor em Medicina pela UFRJ.

3. Interno de Medicina do Hospital Universitário Gafreë-Guinle – Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO).

Trabalho realizado na Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Não há conflito de interesse.

**Endereço para correspondência:** Leonardo Palermo Bruno. Av. Maracanã, 1320, Apt. 904, Tijuca, CEP 20511-001, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

E-mail: leopbruno@ig.com.br.

Recebido em 07/04/2009 e aceito em 30/04/2009, após revisão.

do, assim, o diagnóstico de amiloidose pulmonar em sua forma nodular.

Nos anos subsequentes, manteve acompanhamento especializado, em serviço de pneumologia, tendo apresentado, como intercorrências, episódios esparsos de hemoptise de pequena monta, além de várias infecções respiratórias responsivas à terapia antibiótica usual. Controles radiológicos com radiografias seriadas e tomografias computadorizadas de tórax demonstraram aumento progressivo das lesões nodulares, com calcificações grosseiras de perimeio (Figuras 1A, 1B, 1C e 1D) Foi investigada ocorrência de envolvimento sistêmico relacionado à doença pulmonar, mas nenhum outro comemorativo foi encontrado.



Figura 1A – Radiografia de tórax em PA com lesões nodulares de tamanhos variados distribuídas bilateralmente pelo parênquima pulmonar, sendo algumas com aspecto calcificado.

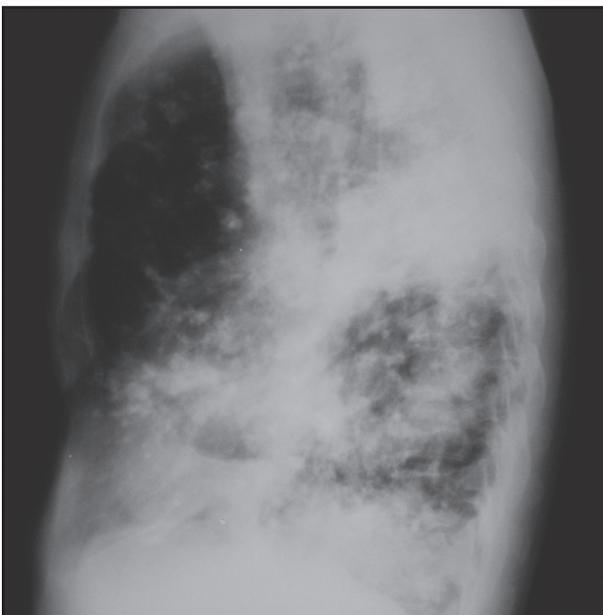


Figura 1B – Radiografia de tórax em perfil demonstra lesões nodulares bilaterais, sendo algumas com aspecto calcificado.

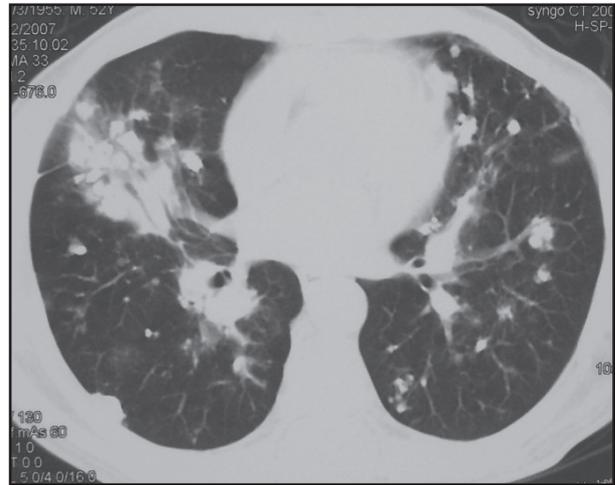


Figura 1C – TC de tórax mostrando múltiplos nódulos bilaterais e opacidades parenquimatosas de limites imprecisos.

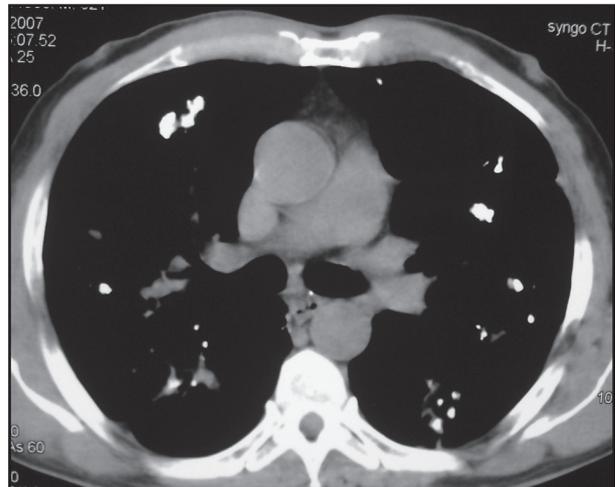


Figura 1D – TC de tórax (janela para mediastino) mostrando calcificações grosseiras associadas às opacidades pulmonares grosseiras descritas na imagem anterior.

**Diagnóstico final:** amiloidose localizada pulmonar, forma nodular.

### Caso 2

Paciente masculino, 49 anos, pardo, agente de saúde, natural do Rio de Janeiro. Ex-tabagista, com carga tabágica de 20 maços-ano (interrompeu há 10 anos). Paciente referia queixas de dispnéia progressiva, há seis meses, atualmente surgindo mesmo em repouso. Relatava ainda dispepsia, artralgias em grandes articulações e síndrome consumptiva, com perda ponderal estimada em 10 kg no período, além de linfonodomegalia cervical. Negava tosse ou febre.

Após realização de radiografia do tórax e tomografia computadorizada, que demonstraram infiltrado intersticial difuso do tipo retículo-nodular com acentuado espessamento dos septos interlobulares e derrame pleural bilateral (Figuras 2A, 2B, 2C e 2D), foi submetido à biópsia pulmonar transbrônscópica, cujo resultado histopatológico revelou depósitos de material amilóide em lâmina própria.

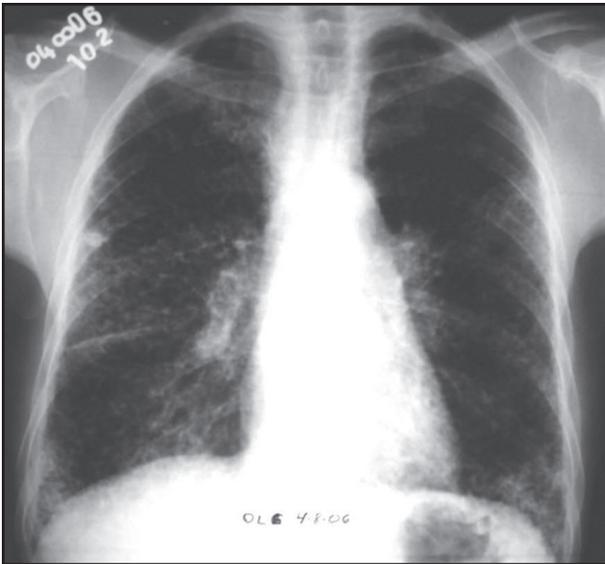


Figura 2A – Radiografia de tórax em PA demonstrando pequeno nódulo com densidade aumentada em terço médio do pulmão direito, além de infiltrado retículo-nodular predominantemente em bases pulmonares.

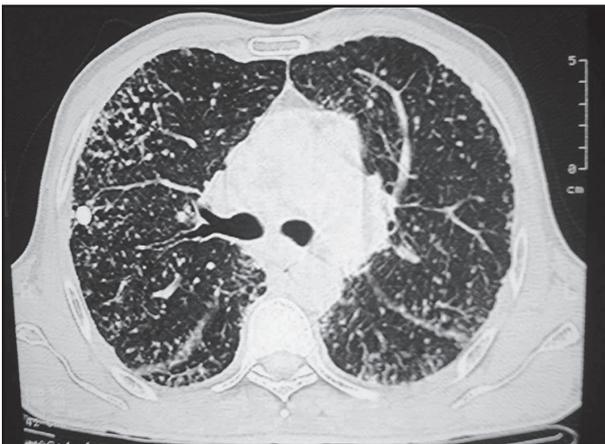


Figura 2B – TCAR mostrando nódulo pulmonar calcificado à direita e infiltrado intersticial difuso.

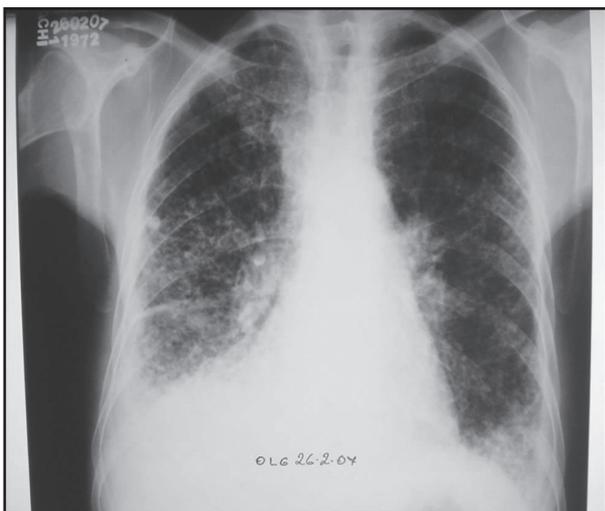


Figura 2C – Radiografia de tórax em PA evolutiva do caso 2 demonstrando infiltrado intersticial retículo-nodular difuso, além de derrame pleural bilateral (maior à direita).

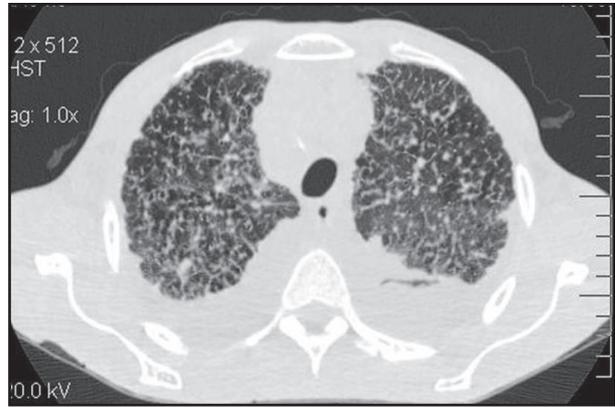


Figura 2D – TCAR de tórax com infiltrado intersticial predominantemente reticular, representado pelo espessamento septal difuso, além de derrame pleural bilateral.

**Diagnóstico final:** amiloidose pulmonar, forma intersticial.

## DISCUSSÃO

A amiloidose é uma doença caracterizada pelo depósito de proteína amilóide em diferentes órgãos e tecidos. Esse depósito pode ser responsável por diferentes formas de apresentação clínica, com espectro que varia, desde o paciente assintomático, até a disfunção orgânica múltipla. Isso decorre da possibilidade do referido depósito amilóide poder ocorrer de forma localizada, em determinado órgão, determinando doença silenciosa, na maior parte das vezes, ou o mesmo acometer o organismo de forma disseminada, acarretando disfunção orgânica sequencial e, por último, o óbito.<sup>3</sup>

Existem algumas formas de classificar a amiloidose, porém a mais utilizada tem como base a identificação do tipo de fibrila amilóide que compõe o depósito extracelular encontrado.<sup>6</sup> Desta forma, temos:

- Amiloidose de cadeia leve (AL). Atualmente é a forma mais comum de amiloidose sistêmica. Cerca de 20% desses pacientes podem ter mieloma múltiplo, mas a maioria apresenta outras gamopatias monoclonais ou doença de cadeia leve.
- Amiloidose por amilóide A (AA). Forma associada com doença crônica/inflamatória. Também conhecida como amiloidose secundária. Os protótipos de enfermidades associadas a essa evolução são a tuberculose, a hanseníase e a osteomielite. Existem, também, formas familiares de depósitos de fibrilas AA, representadas pela febre familiar do Mediterrâneo e pela febre irlandesa familiar.
- Amiloidoses Heredofamiliares. Herança tipo autossômica dominante com acometimento principalmente de sistema nervoso (polineuropatias, desautonomias).

O diagnóstico definitivo é obtido por meio de biópsias de tecidos e órgãos potencialmente acometidos. Na forma sistêmica, existem locais que produzem boas amostras para exame histopatológico, como gordura peri-umbilical e reto. A avaliação desse material

obtido por biópsia, após coloração com vermelho do congo, geralmente permite o diagnóstico.

Tentando nos ater um pouco mais às formas de apresentação pulmonar da amiloidose, fruto inicial de discussão deste artigo, percebemos que existem quatro formas de manifestação descritas de forma corrente na literatura médica: pseudo-tumoral, submucosa, nodular e intersticial.<sup>5</sup> Na maior parte das vezes, a doença pulmonar é apenas um dos sítios da doença sistêmica; porém, de forma mais rara, pode ser o único órgão afetado.

Sua apresentação clínica varia, desde achado fortuito em exame de imagem, até quadros pouco específicos de tosse, dispnéia, hemoptise e pneumonia.<sup>1</sup>

O diagnóstico definitivo nem sempre é tarefa fácil, mesmo para profissionais experientes, uma vez que os achados broncoscópicos e radiológicos podem mimetizar diversas outras doenças. A forma traqueobrônquica (pseudo-tumoral e submucosa) pode ser facilmente confundida com carcinoma bronco-gênico e sarcoidose, por exemplo, sendo necessária

avaliação histopatológica para confirmação diagnóstica. Já a forma parenquimatosa (nodular e intersticial) encontra diagnóstico diferencial em doenças infecciosas, neoplásicas e, até mesmo, inflamatórias, com achados radiológicos que incluem nódulos com localização preferencial em lobos inferiores e de distribuição periférica e sub-pleural, lesões calcificadas e escavadas.<sup>2,4</sup>

No que se refere à terapêutica, pouco se sabe até o presente momento. Terapias locais, como ablação a laser e debridamento mecânico via broncoscopia, são as modalidades mais empregadas quando da doença traqueobrônquica sintomática, enquanto a forma parenquimatosa não apresenta qualquer proposta de tratamento universalmente aceita pela comunidade médica. O prognóstico da doença pulmonar depende, basicamente, da presença de doença sistêmica, encerrando pior desfecho, ou enfermidade restrita ao sistema respiratória, que costuma ter curso mais indolente, com sobrevida elevada associada à progressão lenta dos depósitos amilóides.<sup>2,7</sup>

## REFERÊNCIAS

1. Pitz ME, Gibson IY, Johnston JB. Isolated pulmonary amyloidosis: case report and review of the literature. *Am J Hematol* 2006;81(3):212-3.
2. Gillmore JD, Hawkins PN. Amyloidosis and the respiratory tract. *Thorax* 1999;54:444-51.
3. Lachmann HL, Hawkins PN. Amyloidosis and the lung. *Chr Respir Dis* 2006;3:203-14.
4. Esteban MB, Obrer AA, Martinez AH, Guerrero ME, Armengod AC. Amiloidosis nodular pulmonar. *Cir Esp* 2007;81(1):43-5.
5. Marchiori E, Souza Jr AS, Ferreira A, Azevedo KC, Fialho SM, Crespo SJV. Amiloidose pulmonar: aspectos na tomografia. *Radiol Bras* 2003;36(2):89-94.
6. Rocha YF, Rodrigues JGS, Levigard RB, Matos AVBG, Farias LL, Hayakawa MEY. Infiltrado reticulonodular em paciente de 49 anos com dispnéia progressiva. *Pulmão RJ* 2008;17(1):57-8.
7. Suzuki H, Matsui K, Hirashima T, Kobayashi M, Sasada S, Okamoto N, et al. Three cases of the nodular pulmonary amyloidosis with a long-term observation. *Internal Medicine* 2006;45(5):283-6.