

## Amiloidose Bolhosa Oral

### Oral Bullous Amyloidosis

Rita Pombal<sup>1</sup> (<https://orcid.org/0000-0001-7990-7163>), Francisca Carmo<sup>2</sup> (<https://orcid.org/0000-0001-7805-6424>), David João<sup>3</sup> (<https://orcid.org/0000-0003-3195-1207>), Sara Pinto<sup>2</sup> (<https://orcid.org/0000-0002-2887-4645>)

**Palavras-chave:** Amiloidose de Cadeia Leve de Imunoglobulina; Doenças da Boca.

**Keywords:** *Immunoglobulin Light-chain Amyloidosis; Mouth Diseases.*

Doente do sexo masculino, de 79 anos, recorreu ao Serviço de Urgência por dispneia para pequenos esforços, ortopneia e edema dos membros inferiores, com 15 dias de evolução. No exame físico objetivou-se derrame pleural bilateral e edema dos membros inferiores. Ficou internado no Serviço de Medicina Interna por insuficiência cardíaca de novo.

No internamento, após avaliação cuidadosa, observaram-se lesões bolhosas na cavidade oral (Fig. 1). Estas atingiam preferencialmente os bordos da língua, apresentavam aspeto bolhoso, coloração violácea e sangravam espontaneamente. Foi pedida colaboração de estomatologia que realizou biópsia de uma das lesões.

O doente apresentou boa resposta à terapêutica diurética. Do estudo complementar realizado salienta-se: lesão renal aguda *acute kidney injury network* (AKIN) 1, proteinúria

nefrótica (7640 mg/dL) e ecocardiograma com padrão restritivo e fração de ejeção de 35%. Por suspeita de amiloidose cardíaca pediu-se imunofixação que revelou gamapatia monoclonal de cadeias leves kappa no soro e urina; verificou-se uma elevação da razão de cadeias kappa/lambda livres no soro (razão de 227) e procedeu-se à biópsia de medula óssea e de gordura abdominal.

O resultado histológico das biópsias de lesão da língua (Fig. 2), de gordura abdominal e de medula óssea confirmou o diagnóstico de amiloidose AL.

Num período de pandemia COVID-19, em que os doentes usam máscara de proteção individual, a observação da cavidade oral não passou despercebida ao internista.

A amiloidose é uma doença rara.<sup>1,2</sup> Em maio de 2021, após pesquisa bibliográfica sobre o tema, encontraram-se apenas três casos descritos de amiloidose bolhosa da mucosa oral.<sup>3-5</sup> Estas imagens exibem uma manifestação rara, neste caso expressa à apresentação inicial da doença. ■

#### AGRADECIMENTOS / ACKNOWLEDGMENTS

Agradecemos à Dra. Catarina Meireles, do Serviço de Anatomia Patológica, pelo estudo anatomopatológico realizado.



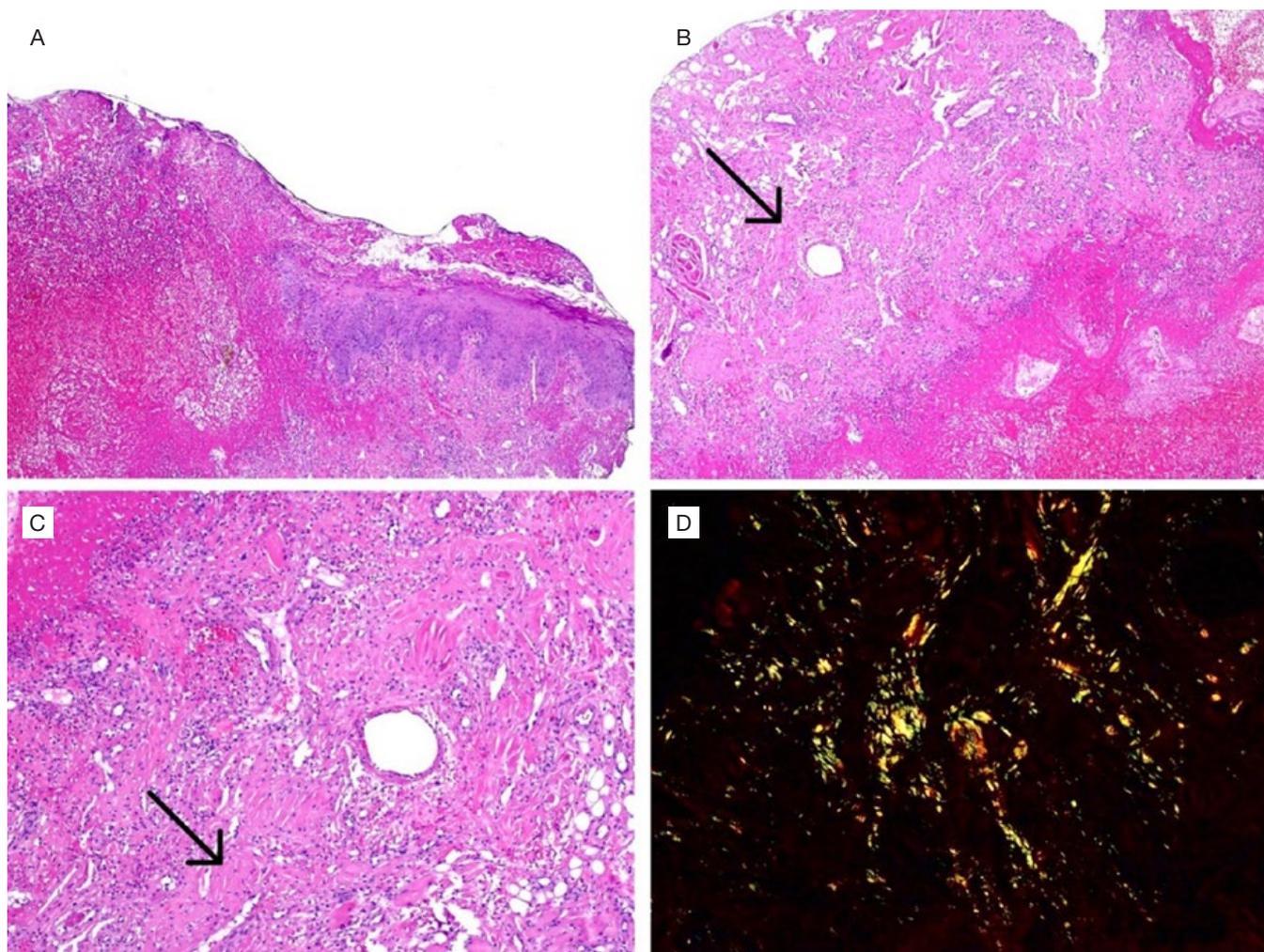
**Figura 1:** Lesões de amiloidose bolhosa da mucosa oral.

<sup>1</sup>Serviço de Imunohemoterapia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal.

<sup>2</sup>Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal.

<sup>3</sup>Serviço Anatomia-Patológica, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal.

<https://doi.org/10.24950/rspmi.352>



**Figura 1:** Achados anatomopatológicos de biópsia incisional do bordo da língua.

Legenda: Na coloração com hematoxilina e eosina (H&E) identificou-se mucosa oral com extensas áreas de ulceração e revestimento parcial por epitélio pavimentoso estratificado com aspetos reativos (H&E, 20X) (A). Em maior ampliação e na profundidade da mucosa observou-se abundante deposição de material amorfo e eosinofílico, morfologicamente compatível com amiloide, assinalada pelas setas (H&E, 40X) (B e C). O estudo histoquímico com coloração de vermelho do Congo sob luz polarizada evidenciou a deposição de substância amiloide, identificada pela birrefringência verde-maçã sob a luz polarizada (vermelho do Congo, 40X) (D).

### Apresentações e Prêmios

Este trabalho foi apresentado sob a forma de poster no 27º Congresso Nacional de Medicina Interna, em Outubro de 2021, tendo sido distinguido com o Prémio de Melhor Imagem.

### Declaração de Contribuição / Contributorship Statement:

Rita Pombal – Elaboração, Análise, Redação, Revisão, Aprovação

Francisca Carmo - Elaboração, Análise, Revisão, Aprovação

David João - Análise, Revisão, Aprovação

Sara Pinto - Análise, Redação, Revisão, Aprovação

### Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os

protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes  
Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

### Ethical Disclosures

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Revista SPMI 2022. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Journal 2022. Re-use permitted under CC BY-NC. No commercial re-use.

**Correspondence / Correspondência:**

Rita Pombal – rita.pombal.carvalho@chvng.min-saude.pt  
Serviço de Imunohemoterapia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Es-  
pinho, Vila Nova de Gaia, Portugal  
Rua Conceição Fernandes. 4430-000 Vila Nova de Gaia.

Received / Recebido: 05/02/2022

Accepted / Aceite: 17/05/2022

Publicado / Published: 23/06/2022

**REFERÊNCIAS**

1. Serras Jorge R, M Santos R, Carvalho A. Amiloidose num Serviço de Medicina Interna: 12 Anos de Experiência. *Med Interna*. 2016;23:13-7.
2. Andrei M, Wang JC. Cutaneous light chain amyloidosis with multiple myeloma: A concise review. *Hematol Oncol Stem Cell Ther*. 2019;12:71-81. doi: 10.1016/j.hemonc.2018.09.003.
3. Stoopler ET, Alawi F, Laudenbach JM, Sollecito TP. Bullous amyloidosis of the oral cavity: a rare clinical presentation and review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2006;101:734-40. doi: 10.1016/j.tripleo.2006.01.003.
4. Gonzalez-Ramos J, Garrido-Gutiérrez C, González-Silva Y, Yébenes-Gregorio L, Beato-Merino M, Vidaurrázaga-Arcaya C, et al. Relapsing bullous amyloidosis of the oral mucosa and acquired cutis laxa in a patient with multiple myeloma: a rare triple association. *Clin Exp Dermatol*. 2017;42:410-2. doi: 10.1111/ced.13084.
5. Northover JM, Pickard JD, Murray-Lyon IM, Presbury DG, Haskell R, Keith DA. Bullous lesions of the skin and mucous membranes in primary amyloidosis. *Postgrad Med J*. 1972;48:351-3. doi: 10.1136/pgmj.48.560.351.