

Vasculopatia Amiloidótica Associada a Mieloma Múltiplo

Amyloidosis Associated with Multiple Myeloma

Débora Sousa¹ (<https://orcid.org/0000-0003-0995-8146>); Tiago Neto Gonçalves¹ (<https://orcid.org/0000-0003-0811-7003>); Pedro Raimundo² (<https://orcid.org/0000-0001-7113-5699>).

Palavras-chave: Amiloidose; Mieloma Múltipla/complicações.

Keywords: Amyloidosis; Multiple Myeloma/complications.

O mieloma múltiplo (MM) é uma discrasia plasmocitária, correspondendo a 10% das neoplasias hematológicas.¹ Em até 15% dos doentes, apenas são detetáveis cadeias leves monoclonais na imunoelektroforese sérica e urinária, não coexistindo produção anormal de cadeias pesadas.^{2,3} No MM, as manifestações cutâneas podem surgir por infiltração direta por plasmócitos monoclonais ou depósito de fragmentos da cadeia leve anormal formando fibrilhas amilóides. O diagnóstico de MM decorrente do estudo de lesões cutâneas é raro dado o envolvimento cutâneo geralmente surgir numa fase tardia de doença.²



Figura 1: Púrpura facial - periorbitária e no mento.

¹Serviço de Medicina Interna, Hospital da Luz - Lisboa, Lisboa, Portugal

²Serviço de Medicina Intensiva, Hospital da Luz - Lisboa, Lisboa, Portugal

DOI: 10.24950/1/262/20/1/2021



Figura 2: Macroglossia e lesão violácea na língua.

Apresenta-se o caso de uma mulher de 55 anos referenciada à consulta de Medicina Interna por quadro com dois anos de evolução de lesões cutâneas no mento e pálpebras. Constataram-se lesões violáceas purpúricas no mento e periorbitárias, com relevo, mantidas à digitopressão (Fig. 1), e ainda lesão violácea na língua e macroglossia (Fig. 2). Negava astenia, perda ponderal ou queixas algícas associadas. Da história prévia destacava-se síndrome do túnel cárpico bilateral, já intervencionado cirurgicamente.

Dada a elevada suspeição de amiloidose, fez biópsia cutânea que foi sugestiva de vasculopatia amiloidótica. A imunoelektroforese de proteínas séricas e o doseamento de cadeias leves séricas Kappa e Lambda (λ) foram normais, no entanto apresentava uma elevação das cadeias λ livres e proteinúria de Bence Jones tipo λ na urina 24 horas. Analiticamente não apresentava anemia, disfunção renal ou hipercalcémia.

Realizou mielograma que mostrou infiltração medular por 24% de plasmócitos, estabelecendo o diagnóstico de MM de cadeias leves com amiloidose de cadeias leves (AL) associada. Iniciou quimioterapia, tendo realizado autotransplante hematopoiético após 4 meses. Aos 3 anos de seguimento apresentava-se sem recidiva de MM, mantendo estabilidade das lesões vasculíticas.

Os autores realçam a importância da valorização da púrpura facial, bem como da macroglossia, na suspeita diagnóstica de amiloidose AL.⁴ A marcha diagnóstica subsequente deve incluir o doseamento de cadeias leves livres, uma vez que em contexto clínico suspeito uma imunoelektroforese de proteínas séricas normal não exclui MM.² ■

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.

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.

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

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Revista SPMI 2021. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Journal 2021. Re-use permitted under CC BY-NC. No commercial re-use.

Correspondence / Correspondência:

Débora Sousa – dsoufia.sousa@gmail.com

Serviço de Medicina Interna, Hospital da Luz - Lisboa, Lisboa, Portugal

Av. Lusíada 100, 1500-650, Lisboa

Received / Recebido: 10/11/2020

Accepted / Aceite: 14/12/2020

Publicado / Published: 15 de março de 2020

REFERÊNCIAS

1. Rajkumar SV. Multiple myeloma: 2018 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol.* 2018;93:981-1114. doi: 10.1002/ajh.25117.
2. Rafea A, Malik MN, Abu Zar M, Durer S, Durer C. An overview of light chain multiple myeloma: clinical characteristics and rarities, management strategies, and disease monitoring. *Cureus.* 2018;10(8):e3148. doi: 10.7759/cureus.3148.
3. Alcatrão M, Neves C, Gaspar A, Bravo A, Margarido E, Estrada H. mieloma múltiplo e amiloidose AL. *Med Intern.* 2016;23:28-31.
4. Gertz MA, Dispenzieri A. Systemic amyloidosis recognition, prognosis, and therapy: a systematic review. *JAMA.* 2020;324:79-89. doi: 10.1001/jama.2020.5493.