

TÍTULO: AMILOIDOSE SISTÊMICA PRIMÁRIA COM ENVOLVIMENTO RENAL E CARDÍACO: UM RELATO DE CASO

Autores: Pedro Antonio Borges Melo¹, Gabriel Napolitani de Araújo², Allan Naoki Toma³, Joanna Helena Silva Fontes Correia⁴, Daniel Rinaldi dos Santos⁵

¹Médico Residente de Clínica Médica do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo.

²Médico Residente de Clínica Médica do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo.

³Médico Residente de Clínica Médica do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo.

⁴Médica Residente de Nefrologia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo.

⁵Médico Nefrologista Preceptor da Residência do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo.

INTRODUÇÃO/FUNDAMENTOS: A amiloidose é um grupo diverso de doenças raras de depósito tissular patogênico, localizado ou sistêmico, de substâncias proteicas insolúveis no meio extracelular, que após se instalarem nos tecidos e órgãos, comprometem sua função. A variedade de moléculas proteicas com potencial de infiltração e a randomização de tecidos acometidos fazem com que a amiloidose seja uma doença com quadro clínico extremamente variável e de difícil diagnóstico.

OBJETIVOS: Relatar um caso de amiloidose renal e cardíaca diagnosticada em um hospital terciário.

Delineamento/Métodos: Trata-se de um relato de caso.

Relato de Caso: Feminina, 69 anos, procedente de São Paulo, branca, hipertensa, em uso de losartana há um ano, sem outras comorbidades. Admitida por dispneia progressiva, ortopneia, plenitude pós-prandial, pirose e edema de membros inferiores intermitentes há um ano e urina espumosa. Na internação, apresentava piora do quadro dispneico e anasarca, hipotensão postural, função renal, hemograma e enzimas hepáticas preservadas. Tomografia de tórax mostrou derrame pleural volumoso à direita e pequeno derrame pericárdico. Durante seguimento, tomografia de abdômen e endoscopia digestiva alta com achados inespecíficos, ecocardiograma transtorácico com fração de ejeção de 62% e hipertrofia miocárdica concêntrica importante de ventrículo esquerdo. Dos demais exames, relação proteinúria/creatinúria de 4,98 mg/g, estudo citológico de derrame pleural denotando transudato por critérios de Light e relação de cadeias leves kappa(K)/lambda(L) sérica de 0,12(K 37,8/L 328). Após investigação extensa,

optou-se pela realização de biópsia renal, cuja amostra foi positiva na coloração histoquímica de vermelho congo e a espectrometria de massa com perfil peptídico consistente com o depósito amiloide, fechou-se o diagnóstico de amiloidose AL. Após resultado, convocou-se equipe de hematologia, que realizou mielograma, com resultado de plasmocitose inferior a 10%, optado por iniciar tratamento com dexametasona, ciclofosfamida e bortezomibe.

Conclusão: A amiloidose é uma doença rara, de caráter progressivo, com sintomas iniciais inespecíficos, cujo diagnóstico costuma ser dado nas fases tardias, sendo realizado após investigação extensa de outras etiologias. Com o tratamento adequado e precoce, retarda-se o acúmulo de depósito da proteína amilóide, que, se não combatida, tem como desfecho a disfunção dos órgãos acometidos, afetando diretamente a funcionalidade do paciente e até mesmo óbito. Dessa forma, é necessário que se dê a devida relevância para tal patologia.

Descritores: Amiloidose AL, Vermelho Congo, Espectrometria de massa.