

Benedito Rodrigues da Silva Neto
(Organizador)



MEDICINA:

Atenção às rupturas e permanências
de um discurso científico 3

 **Atena**
Editora
Ano 2022



Benedito Rodrigues da Silva Neto
(Organizador)



MEDICINA:

Atenção às rupturas e permanências
de um discurso científico 3

 **Atena**
Editora
Ano 2022

Editora chefe

Profª Drª Antonella Carvalho de Oliveira

Editora executiva

Natalia Oliveira

Assistente editorial

Flávia Roberta Barão

Bibliotecária

Janaina Ramos

Projeto gráfico

Bruno Oliveira

Camila Alves de Cremo

Luiza Alves Batista

Natália Sandrini de Azevedo

Imagens da capa

iStock

Edição de arte

Luiza Alves Batista

2022 by Atena Editora

Copyright © Atena Editora

Copyright do texto © 2022 Os autores

Copyright da edição © 2022 Atena Editora

Direitos para esta edição cedidos à Atena Editora pelos autores.

Open access publication by Atena Editora



Todo o conteúdo deste livro está licenciado sob uma Licença de Atribuição Creative Commons. Atribuição-Não-Comercial-NãoDerivativos 4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0).

O conteúdo dos artigos e seus dados em sua forma, correção e confiabilidade são de responsabilidade exclusiva dos autores, inclusive não representam necessariamente a posição oficial da Atena Editora. Permitido o *download* da obra e o compartilhamento desde que sejam atribuídos créditos aos autores, mas sem a possibilidade de alterá-la de nenhuma forma ou utilizá-la para fins comerciais.

Todos os manuscritos foram previamente submetidos à avaliação cega pelos pares, membros do Conselho Editorial desta Editora, tendo sido aprovados para a publicação com base em critérios de neutralidade e imparcialidade acadêmica.

A Atena Editora é comprometida em garantir a integridade editorial em todas as etapas do processo de publicação, evitando plágio, dados ou resultados fraudulentos e impedindo que interesses financeiros comprometam os padrões éticos da publicação. Situações suspeitas de má conduta científica serão investigadas sob o mais alto padrão de rigor acadêmico e ético.

Conselho Editorial**Ciências Biológicas e da Saúde**

Profª Drª Aline Silva da Fonte Santa Rosa de Oliveira – Hospital Federal de Bonsucesso

Profª Drª Ana Beatriz Duarte Vieira – Universidade de Brasília

Profª Drª Ana Paula Peron – Universidade Tecnológica Federal do Paraná

Prof. Dr. André Ribeiro da Silva – Universidade de Brasília

Profª Drª Anelise Levay Murari – Universidade Federal de Pelotas

Prof. Dr. Benedito Rodrigues da Silva Neto – Universidade Federal de Goiás



Prof. Dr. Cirênio de Almeida Barbosa – Universidade Federal de Ouro Preto
Prof^o Dr^a Daniela Reis Joaquim de Freitas – Universidade Federal do Piauí
Prof^o Dr^a Débora Luana Ribeiro Pessoa – Universidade Federal do Maranhão
Prof. Dr. Douglas Siqueira de Almeida Chaves – Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro
Prof. Dr. Edson da Silva – Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri
Prof^o Dr^a Elizabeth Cordeiro Fernandes – Faculdade Integrada Medicina
Prof^o Dr^a Eleuza Rodrigues Machado – Faculdade Anhanguera de Brasília
Prof^o Dr^a Elane Schwinden Prudêncio – Universidade Federal de Santa Catarina
Prof^o Dr^a Eysler Gonçalves Maia Brasil – Universidade da Integração Internacional da Lusofonia Afro-Brasileira
Prof. Dr. Ferlando Lima Santos – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia
Prof^o Dr^a Fernanda Miguel de Andrade – Universidade Federal de Pernambuco
Prof. Dr. Fernando Mendes – Instituto Politécnico de Coimbra – Escola Superior de Saúde de Coimbra
Prof^o Dr^a Gabriela Vieira do Amaral – Universidade de Vassouras
Prof. Dr. Gianfábio Pimentel Franco – Universidade Federal de Santa Maria
Prof. Dr. Helio Franklin Rodrigues de Almeida – Universidade Federal de Rondônia
Prof^o Dr^a Iara Lúcia Tescarollo – Universidade São Francisco
Prof. Dr. Igor Luiz Vieira de Lima Santos – Universidade Federal de Campina Grande
Prof. Dr. Jefferson Thiago Souza – Universidade Estadual do Ceará
Prof. Dr. Jesus Rodrigues Lemos – Universidade Federal do Piauí
Prof. Dr. Jônatas de França Barros – Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Prof. Dr. José Aderval Aragão – Universidade Federal de Sergipe
Prof. Dr. José Max Barbosa de Oliveira Junior – Universidade Federal do Oeste do Pará
Prof^o Dr^a Juliana Santana de Curcio – Universidade Federal de Goiás
Prof^o Dr^a Lívia do Carmo Silva – Universidade Federal de Goiás
Prof. Dr. Luís Paulo Souza e Souza – Universidade Federal do Amazonas
Prof^o Dr^a Magnólia de Araújo Campos – Universidade Federal de Campina Grande
Prof. Dr. Marcus Fernando da Silva Praxedes – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia
Prof^o Dr^a Maria Tatiane Gonçalves Sá – Universidade do Estado do Pará
Prof. Dr. Maurilio Antonio Varavallo – Universidade Federal do Tocantins
Prof^o Dr^a Mylena Andréa Oliveira Torres – Universidade Ceuma
Prof^o Dr^a Natiéli Piovesan – Instituto Federaci do Rio Grande do Norte
Prof. Dr. Paulo Inada – Universidade Estadual de Maringá
Prof. Dr. Rafael Henrique Silva – Hospital Universitário da Universidade Federal da Grande Dourados
Prof^o Dr^a Regiane Luz Carvalho – Centro Universitário das Faculdades Associadas de Ensino
Prof^o Dr^a Renata Mendes de Freitas – Universidade Federal de Juiz de Fora
Prof^o Dr^a Sheyla Mara Silva de Oliveira – Universidade do Estado do Pará
Prof^o Dr^a Suely Lopes de Azevedo – Universidade Federal Fluminense
Prof^o Dr^a Vanessa da Fontoura Custódio Monteiro – Universidade do Vale do Sapucaí
Prof^o Dr^a Vanessa Lima Gonçalves – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Prof^o Dr^a Vanessa Bordin Viera – Universidade Federal de Campina Grande
Prof^o Dr^a Welma Emidio da Silva – Universidade Federal Rural de Pernambuco



Medicina: atenção às rupturas e permanências de um discurso científico 3

Diagramação: Camila Alves de Cremo
Correção: Maiara Ferreira
Indexação: Amanda Kelly da Costa Veiga
Revisão: Os autores
Organizador: Benedito Rodrigues da Silva Neto

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

M489 Medicina: atenção às rupturas e permanências de um discurso científico 3 / Organizador Benedito Rodrigues da Silva Neto. – Ponta Grossa - PR: Atena, 2022.

Formato: PDF

Requisitos de sistema: Adobe Acrobat Reader

Modo de acesso: World Wide Web

Inclui bibliografia

ISBN 978-65-258-0614-3

DOI: <https://doi.org/10.22533/at.ed.143220710>

1. Medicina. 2. Saúde. I. Silva Neto, Benedito Rodrigues da (Organizador). II. Título.

CDD 610

Elaborado por Bibliotecária Janaina Ramos – CRB-8/9166

Atena Editora
Ponta Grossa – Paraná – Brasil
Telefone: +55 (42) 3323-5493
www.atenaeditora.com.br
contato@atenaeditora.com.br



DECLARAÇÃO DOS AUTORES

Os autores desta obra: 1. Atestam não possuir qualquer interesse comercial que constitua um conflito de interesses em relação ao artigo científico publicado; 2. Declaram que participaram ativamente da construção dos respectivos manuscritos, preferencialmente na: a) Concepção do estudo, e/ou aquisição de dados, e/ou análise e interpretação de dados; b) Elaboração do artigo ou revisão com vistas a tornar o material intelectualmente relevante; c) Aprovação final do manuscrito para submissão.; 3. Certificam que os artigos científicos publicados estão completamente isentos de dados e/ou resultados fraudulentos; 4. Confirmam a citação e a referência correta de todos os dados e de interpretações de dados de outras pesquisas; 5. Reconhecem terem informado todas as fontes de financiamento recebidas para a consecução da pesquisa; 6. Autorizam a edição da obra, que incluem os registros de ficha catalográfica, ISBN, DOI e demais indexadores, projeto visual e criação de capa, diagramação de miolo, assim como lançamento e divulgação da mesma conforme critérios da Atena Editora.



DECLARAÇÃO DA EDITORA

A Atena Editora declara, para os devidos fins de direito, que: 1. A presente publicação constitui apenas transferência temporária dos direitos autorais, direito sobre a publicação, inclusive não constitui responsabilidade solidária na criação dos manuscritos publicados, nos termos previstos na Lei sobre direitos autorais (Lei 9610/98), no art. 184 do Código Penal e no art. 927 do Código Civil; 2. Autoriza e incentiva os autores a assinarem contratos com repositórios institucionais, com fins exclusivos de divulgação da obra, desde que com o devido reconhecimento de autoria e edição e sem qualquer finalidade comercial; 3. Todos os e-book são *open access*, *desta forma* não os comercializa em seu site, sites parceiros, plataformas de *e-commerce*, ou qualquer outro meio virtual ou físico, portanto, está isenta de repasses de direitos autorais aos autores; 4. Todos os membros do conselho editorial são doutores e vinculados a instituições de ensino superior públicas, conforme recomendação da CAPES para obtenção do Qualis livro; 5. Não cede, comercializa ou autoriza a utilização dos nomes e e-mails dos autores, bem como nenhum outro dado dos mesmos, para qualquer finalidade que não o escopo da divulgação desta obra.



APRESENTAÇÃO

Temos a satisfação de apresentar o terceiro e quarto volume da obra “Medicina: Atenção as rupturas e permanências de um discurso científico”. Estes volumes compreendem projetos desenvolvidos com acurácia científica, propondo responder às demandas da saúde que porventura ainda geram rupturas no sistema.

Pretendemos direcionar o nosso leitor de forma integrada à uma produção científica com conhecimento de causa do seu título proposto, o que a qualifica mais ainda diante do cenário atual. Consequentemente destacamos a importância de se aprofundar no conhecimento nas diversas técnicas de estudo do campo médico/científico que tragam retorno no bem estar físico, mental e social da população.

Reafirmamos aqui uma premissa de que os últimos anos tem intensificado a importância da valorização da pesquisa, dos estudos e do profissional da área da saúde. Deste modo, essas obras, compreendem uma comunicação de dados muito bem elaborados e descritos das diversas sub-áreas da saúde oferecendo uma teoria muito bem elaborada nas revisões literárias apresentadas, assim como descrevendo metodologias tradicionais e inovadoras no campo da pesquisa.

A disponibilização destes dados através de uma literatura, rigorosamente avaliada, evidencia a importância de uma comunicação sólida com dados relevantes na área médica, deste modo a obra alcança os mais diversos nichos das ciências médicas. A divulgação científica é fundamental para romper com as limitações nesse campo em nosso país, assim, mais uma vez parabenizamos a estrutura da Atena Editora por oferecer uma plataforma consolidada e confiável para estes pesquisadores divulguem seus resultados.

Desejo a todos uma ótima leitura!


Benedito Rodrigues da Silva Neto

SUMÁRIO

CAPÍTULO 1..... 1

A DEPRESSÃO NA ÓTICA DE MÉDICOS QUE ATUAM EM UNIDADES BÁSICAS DE SAÚDE DE UM MUNICÍPIO NORTE DO RIO GRANDE DO SUL


Simone Thais Vizini
Telma da Silva Machado
Adriana Maria Alexandre Henriques
Paulo Renato Vieira Alves
Denise Oliveira D'Avila
Flávia Giendruczak da Silva
Rosaura Soares Paczek
Zenaide Paulo Silveira
Maria Margarete Paulo
Lisiane Madalena Treptow

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.1432207101>

CAPÍTULO 2..... 10

A RELAÇÃO DE DERMATITE ATÓPICA E PSORÍASE COM CASOS GRAVES DE COVID-19


José Cosme Neto
Pietra Massariol Bottan
Victória de Castro Loss
Victória Spalenza Côgo

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.1432207102>

CAPÍTULO 3..... 20

A SÍNDROME INFLAMATÓRIA MULTISSISTÊMICA PEDIÁTRICA (SIM-P), SUA MORBIMORTALIDADE NO BRASIL E SUA RELAÇÃO COM A COVID19: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Lara da Costa Gomes
Francisco Lucio Tomás Arcanjo Filho
Karine Moraes Aragão
Lara Parente Ribeiro
Louize Cristinne Couras Sayão
Maria Eduarda Bitu Vieira
Milena Bezerra Queiroz
Rochelle Andrade Feitosa do Nascimento
José Jackson do Nascimento Costa


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.1432207103>

CAPÍTULO 4..... 24

AS DIFERENTES FACES CLÍNICAS DA AMILOIDOSE: UM RELATO DE CASO

Mariana Gomes Kale Martins
Paula Fernanda Barbosa Machado
Bruna Bessigo de Sá
Julia Segal Grinbaum


Aline Saraiva da Silva Correia
Tathiana Fernandes Mattos Bahia Alves

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.1432207104>

CAPÍTULO 5..... 39

AVALIAÇÃO DO CONHECIMENTO DE ALUNOS DE MEDICINA A RESPEITO DA DOAÇÃO DE ÓRGÃOS


Bruna de Almeida Stacechen
Paola Marin Gruska
Aline Rosa Marosti

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.1432207105>

CAPÍTULO 6..... 51

COMPETÊNCIA MÉDICA: A FORMAÇÃO TÉCNICA E ÉTICA DO ESTUDANTE DE MEDICINA

Vitor Nunes Molinos
Cássia Regina Rodrigues Nunes

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.1432207106>

CAPÍTULO 7..... 64

DECISÕES JUDICIAIS COLEGIADAS NO ÂMBITO DO TRIBUNAL DE JUSTIÇA: ANÁLISE À LUZ DA MEDICINA BASEADA EM EVIDÊNCIAS


Daniel Antunes Campos de Sousa
Ana Paula de Araújo Machado
Luiz Carlos de Abreu
Italla Maria Pinheiro Bezerra

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.1432207107>

CAPÍTULO 8..... 76

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL NA AFASIA PROGRESSIVA PRIMÁRIA

Ewerton Amaro Corrêa
Farah Kamilly

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.1432207108>

CAPÍTULO 9..... 82

DIFICULDADE DE DIAGNÓSTICO DA ENDOMETRIOSE NA ADOLESCÊNCIA E SUAS REPERCUSSÕES SOCIAIS

Gabrielly Gomes de Oliveira
Priscila Maria de Oliveira

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.1432207109>

CAPÍTULO 10..... 84

DOENÇAS OSTEOMIOARTICULARES RELACIONADAS AO TRABALHO (DORT) EM MÉDICOS: UM OLHAR ERGONÔMICO DO TRABALHO

Bruno Borges do Carmo
D'Angelo Guimarães de Oliveira


Eloá Perciano Madeira da Silva
Fabiola Colli Sessa
Jonathas da Silva Trindade
Maria Gabriela da Silva Azevedo
Monique Bessa de Oliveira Prucoli
Thaiane Moreira Leite Tinoco
Shabrynna Machado Jordes

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.14322071010>

CAPÍTULO 11..... 95

EFEITO DO EXTRATO AQUOSO DE FOLHAS DE *KALANCHOE PINNATA* NA CICATRIZAÇÃO DE FERIDAS CUTÂNEAS EM RATOS Wistar

Vogério da Silva Deolindo
Rychelle Maria Silva Gomes
Paulo Afonso Lages Gonçalves Filho
Fabiana Uchôa Barros
Maria do Carmo de Carvalho e Martins
Mariana Marques Magalhães
Sheilane de Oliveira Moura
Natálio Alves de Barros Netto
Mateus Onofre Araújo Rodrigues
Vanessa Veloso Cantanhede Melo
Paulo Hudson Ferreira da Cunha

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.14322071011>

CAPÍTULO 12..... 109

EFICACIA Y ADHERENCIA A LA HIDROXIUREA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES


Jeyni Claribel Vega Pérez
Rosa Nieves Paulino

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.14322071012>

CAPÍTULO 13..... 114

ESTUDO DA VASCULARIZAÇÃO RENAL E SUAS VARIAÇÕES ANATÔMICAS: UMA REVISÃO DE LITERATURA

Eduarda Rhoden Barp
Lilian Tais Cavallin

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.14322071013>

CAPÍTULO 14..... 131

FALÊNCIA HEPÁTICA AGUDA ASSOCIADA A VÍRUS HEPATOTRÓPICOS E NÃO HEPATOTRÓPICOS: UMA REVISÃO

Damião Carlos Moraes dos Santos

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.14322071014>

CAPÍTULO 15..... 137

HANSENÍASE: O ACERVO COMPLICADO

Bruna Bessigo de Sá


Julia Segal Grinbaum

Mariana Gomes Kale Martins

Paula Fernanda Barbosa Machado

Hedi Marinho de Melo Guedes de Oliveira

Tathiana Fernandes Mattos Bahia Alves

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.14322071015>

CAPÍTULO 16..... 166

JÚRI SIMULADO COMO ESTRATÉGIA DE ENSINO NO CURSO DE MEDICINA: RELATO DE EXPERIÊNCIA

Maria das Graças Monte Mello Taveira


Priscila Nunes de Vasconcelos

Divanise Suruagy Correia

Suely do Nascimento Silva

Angelina Nunes de Vasconcelos

Ricardo Fontes Macedo

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.14322071016>

SOBRE O ORGANIZADOR..... 174

ÍNDICE REMISSIVO..... 175

CAPÍTULO 4

AS DIFERENTES FACES CLÍNICAS DA AMILOIDOSE: UM RELATO DE CASO

Data de aceite: 03/10/2022

Mariana Gomes Kale Martins

Universidade do Grande Rio, Campus Barra da Tijuca, Faculdade de Medicina, graduanda
<https://orcid.org/0000-0002-8086-3900>

Paula Fernanda Barbosa Machado

Universidade do Grande Rio, Campus Barra da Tijuca, Faculdade de Medicina, graduanda
<https://orcid.org/0000-0001-6826-3809>

Bruna Bessigo de Sá

Universidade do Grande Rio, Campus Barra da Tijuca, Faculdade de Medicina, graduanda
<https://orcid.org/0000-0003-1901-638X>

Julia Segal Grinbaum

Universidade do Grande Rio, Campus Barra da Tijuca, Faculdade de Medicina, graduanda
<https://orcid.org/0000-0002-9975-0391>

Aline Saraiva da Silva Correia

Universidade do Grande Rio, Campus Barra da Tijuca, Faculdade de Medicina, professora do departamento de Clínica Médica
<https://orcid.org/0000-0002-5870-5068>

Tathiana Fernandes Mattos Bahia Alves

Universidade do Grande Rio, Campus Barra da Tijuca, Faculdade de Medicina, professora do departamento de Clínica Médica
<https://orcid.org/0000-0002-6556-6393>

RESUMO: A amiloidose é uma rara doença cuja patogênese consiste na deposição de proteínas fibrilares nos tecidos. Esse acúmulo protéico pode ocorrer pontualmente em um órgão, ou

envolver múltiplos sistemas, levando a diversas manifestações clínicas. O presente trabalho propõe-se realizar um estudo descritivo a partir de um relato de caso de um paciente que apresentava sintomatologia inespecífica para a doença, porém a partir de alterações nos exames complementares associadas a não melhora clínica do caso, pode-se levantar a hipótese diagnóstica para amiloidose entre outros diagnósticos diferenciais. Devido a apresentação da doença ser similar a diversas outras patologias, a amiloidose é subdiagnosticada pela comunidade médica, por isso, este trabalho visa esclarecer as diferentes faces clínicas da amiloidose sistêmica.

PALAVRAS-CHAVE: Amiloidose, Amiloidose Sistêmica, Proteína Amiloide.

THE DIFFERENT CLINICAL ASPECTS OF SYSTEMIC AMYLOIDOSIS: A CASE REPORT

ABSTRACT: Amyloidosis is a rare disease whose pathogenesis consists in the deposition of fibrillar proteins in the tissues. This protein accumulation can occur punctually in an organ, or involve multiple systems, leading to different clinical manifestations. The present work proposes to carry out a descriptive study based on a case report of a patient who had non-specific symptoms for the disease, however, based on changes in complementary exams associated with no clinical improvement in the case, the diagnostic hypothesis of amyloidosis among other differential diagnoses could be raised. Due to the presentation of the disease being similar

to several other pathologies, amyloidosis is underdiagnosed by the medical community, therefore, this work aims to clarify the different clinical aspects of systemic amyloidosis.

KEYWORDS: Amyloidosis, Systemic Amyloidosis, Amyloid Protein.

1 | INTRODUÇÃO

A amiloidose corresponde a um grupo de doenças cuja a patogênese consiste no depósito tecidual de proteínas fibrilares anormais, denominadas proteínas amiloides. Essas doenças são classificadas de acordo com a composição dessas proteínas e conforme a extensão do depósito delas, podendo ser sistêmica ou localizada. Por apresentar um grupo amplo, a amiloidose segue ciclos variados, com diferentes sintomatologias, condutas e prognósticos.^{1,2}

Os estudos epidemiológicos dessa patologia são escassos, porém grande parte dos dados demonstram que a faixa etária entre 60-79 anos é a de maior incidência, sendo a amiloidose sistêmica *light chain* - de cadeia leve (AL) o tipo mais comum.^{2,3} Em relação à clínica, tanto os sinais quanto os sintomas são inespecíficos e mudam conforme o local de depósito da proteína amiloide, semelhante à outras síndromes mais comuns, o que dificulta seu diagnóstico.²

Diante de um quadro suspeito, são necessários exames que confirmem a presença do depósito amiloide, sendo a partir da biópsia a conclusão do diagnóstico. A confirmação histopatológica é classicamente demonstrada pela coloração com vermelho-Congo e na microscopia polarizada com a birrefringência verde, sendo esses resultados o padrão ouro para confirmar a doença.²

Atualmente novas terapias estão disponíveis para o tratamento da amiloidose. No entanto, o prognóstico ainda é obscuro, principalmente quando descoberto já em fases avançadas da doença com acometimento renal e cardíaco.^{2,4} Além disso, os dados epidemiológicos sugerem que a amiloidose como uma doença rara. Isso porque trata-se de uma patologia clinicamente inespecífica, sendo muitas vezes despercebida, sendo “mascarada” por outras hipóteses diagnósticas.⁴

Por isso, com o intuito de tornar a amiloidose sistêmica como diagnóstico diferencial de várias síndromes, o objetivo deste trabalho é expor a vasta sintomatologia desta doença, e assim, tornar o diagnóstico mais nítido entre os profissionais da área médica.

2 | MATERIAL E MÉTODOS

2.1 Desenho

Este trabalho consiste em um estudo descritivo do tipo relato de caso, realizado com um paciente com diagnóstico de Amiloidose Sistêmica atendido no Hospital Federal Cardoso Fontes na cidade do Rio de Janeiro no período de dezembro de 2020 a julho

de 2021. Foram coletados dados de anamnese, exame físico e exames complementares no prontuário, após a autorização formal do paciente através da assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) (Apêndice A).

CEP foi submetido em 16 de março de 2022 e aprovado em 28 de março de 2022. CAAE:52160121.7.0000.5283

2.2 Metodologia de pesquisa bibliográfica

A revisão bibliográfica deste trabalho foi baseada em bibliotecas virtuais em saúde, Pubmed e Scielo, usando o descritor “Amiloidose” ou “Amiloidose de Cadeia Leve de Imunoglobulina”. Foram aplicados filtros para língua (português, inglês, espanhol) e ano de publicação dos últimos 20 anos.

3 | RELATO DE CASO

FLA, homem de 41 anos, pardo, solteiro, natural do Rio de Janeiro, desempregado, sem vínculo previdenciário, usuário do benefício governamental “Bolsa Família”. Hipertenso prévio em uso irregular de medicações, em 28 de dezembro de 2020 deu entrada em serviço de emergência do Hospital Federal Cardoso Fontes. Queixava-se de dispneia aos mínimos esforços, iniciada há, aproximadamente, 1 mês, associado cansaço progressivo e edema bilateral importante de membros inferiores até a raiz da coxa (+++/4+) e pico hipertensivo de 215 x 146 mmHg. Ao exame físico encontrava-se lúcido e orientado no tempo e no espaço, normocorado, anictérico, acianótico, afebril, eupneico em ar ambiente, porém com piora ao decúbito, murmúrio vesicular universalmente audível, porém diminuído em bases, bulhas cardíacas normofonéticas, ritmo cardíaco regular em dois tempos, abdome globoso e ascítico com presença diminuta de hérnia umbilical, edema ++/4+ em membros inferiores e pulsos distais presentes.

Tendo insuficiência cardíaca descompensada como principal hipótese diagnóstica, foram solicitados exames sendo constatado elevação de escórias nitrogenadas (ureia 501 e creatinina 21), sendo iniciada hemodiálise, por via jugular interna direita. Além disso, na ultrassonografia de vias urinárias foi constatada perda de dissociação corticosinusal, compatível com doença renal crônica (DRC). No ecocardiograma transtorácico foi constatado aumento das cavidades esquerdas e do átrio direito, além de hipertrofia difusa das paredes do ventrículo esquerdo com aspecto infiltrativo do miocárdio (salpicado), associada a disfunção diastólica estágio III com fração de ejeção preservada (66%), disfunção sistólica global do ventrículo esquerdo leve, insuficiência mitral leve a moderada e insuficiência tricúspide leve, além de pressão sistólica em artéria pulmonar de 56 mmHg, veia cava inferior congesta ascite e derrame pleural pequeno, e sendo identificada IC diastólica com padrão restritivo porém sem etiologia clara.

Diante do aspecto infiltrativo de miocárdio, com aspecto salpicado, apresentado

no laudo do ecocardiograma transtorácico, levantou-se a hipótese de amiloidose, que foi posteriormente confirmada a partir da detecção de proteína amiloide através da coloração vermelho do Congo em fragmento biopsiado de gordura abdominal.

	29/12/20	30/12/20	31/12/20	01/01/21	02/01/21	05/01/21	08/01/21	13/01/21	16/01/21	18/01/21	20/01/21
HEMÁCIAS	2,41	2,69	2,78							2,75	2,98
HEMOGLOBINA	7,1	8	8,1	8,1	8	7,7	7,3	7,4	7,4	8	8,6
HEMATÓCRITO (%)	22	23,90	24,70	25,10	23,5			22,64		24,9	26,9
LEUCÓCITOS	9.800	10.200	12.900	10.100	9.600	9.400	10.300	7.800	6.600	5.800	4.700
EOSINÓFILOS (%)	5	0	1	2	7	4		3		2	4
BASTÕES (%)	1	6	2	5	1	4	5	4	2	5	1
SEGMENTADOS (%)	80	77	81	75						61	55
LINFÓCITOS (%)	9	12	9	12	10					20	
PLAQUETAS	177.000	196.000	203.000	211.000	203.000	222.000			380.000	472.000	470.000
URÉIA	478	501	296	313	312	96	123	160		153	113
CREATININA	20	21	13,7	15,1	15,2	7,1	8,0	5,8		9,5	8,7
SÓDIO	126	127	133	131	129	130	132	129	132	133	136
POTÁSSIO	5,4	5,7	3,6	4,2	4,6	3,8	4,3	5,0	4,4	4,8	4,6
CÁLCIO		7,8			7,6						
FÓSFORO		13,1			8						
PROTEÍNA TOTAL		4,8		5,2							
ALBUMINA		2,4			2,6	2,6					
TGO/TGP		31/71			26/55		84/127	123/209		33/93	
BILIRRUBINA TOTAL		0,34						0,32			
BILIRRUBINA DIRETA/ INDIRETA		0,08 / 0,26						0,09/ 0,23			
FOSFATASE ALCALINA		195		175			293	379		287	
LDH		405									
GGT		200		174			594	941		589	
TAP/INR		1,08		1,0					1,39	1,69	2,36
PTT										75,7	89,5
PCR			0,95	1,60	1,39	0,4	0,53	0,6	0,5	0,34	0,18

Tabela 1: laboratório do período entre 29/12/2020 a 20/01/2021.

Fonte: elaborada pelo próprio autor

	03/02/21	04/02/21	05/02/21	06/02/21	07/02/21	09/02/21	11/02/21	13/02/21	15/02/21	18/02/21	22/02/21
HEMÁCIAS	2,60	2,61			3,11	2,96					
HEMOGLOBINA	7,5	7,3	7,9	8,5	8,8	8,6	8,9	7,70	8,40	8,70	8,40
HEMATÓCRITO (%)	23	23	24,4	26,5	27,2	26	27	23,60	26	27	26
LEUCÓCITOS	10.000	9.800	8.400	7.800	8.000	9.300	14.500	14.800	11.100	11.800	10.200
EOSINÓFILOS (%)	4	0	7		11		3	3		5	5
BASTÕES (%)	5	1	3	1	3	4	9	6	5	4	3
SEGMENTADOS (%)	68	49	65	67	55	64	75	70			
LINFÓCITOS (%)	16	26	20		17	17	11	14	16	17	15
PLAQUETAS	202.000	199.000	181.000		208.000	240.000	282.000	283.000	331.000	293.000	302.000
URÉIA	103	85	72	84	75	96	91	79	141	91	196
CREATININA	7,4	5,6	5,4	6,1	6,5	7,1	5,9	6,1	9,7	6,2	10,8
SÓDIO	134	117	130	120	137	130	132	134	132	132	135
POTÁSSIO	3,9	3,5	4,3	3,8	4,8	3,8	4,7		5,0	4,5	5,5
PCR	2,48	2,24	2,23		0,91		1,47	7,18	2,5	1,05	1,10

Tabela 2: laboratório do período entre 03/02/2021 a 22/02/2021.

Fonte: elaborada pelo próprio autor

4 | DISCUSSÃO

O termo amiloidose surgiu em 1954, aplicada por Rudolph Virchow para descrever o acometimento extracelular de fibrilas insolúveis de proteínas de baixa densidade que gera uma larga gama de manifestações clínicas a depender do tipo, a sua localização e a quantidade de depósito fibrilar, descrito como proteína amiloide. É uma doença rara com incidência mundial, em torno de 50.000 casos novos por ano. Esse depósito anormal

das proteínas amiloides no tecido extracelular resulta em degeneração da função tecidual do sistema acometido. Dessa forma, dependendo do tipo, de sua quantidade e o local de depósito dessas proteínas, diversas manifestações clínicas inespecíficas podem ser desencadeadas.⁵

Os estudos epidemiológicos ainda são escassos, principalmente no Brasil, o que dificulta ainda mais a caracterização da população de risco para essa enfermidade. Entretanto, alguns centros de estudos se propõem a levantar dados sobre esta patologia, como é o caso do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Nesta instituição, foram analisados pacientes acompanhados pelo serviço de cardiologia com diagnóstico de amiloidose sistêmica com miocardiopatia, sendo observados maior prevalência da forma hereditária, diferindo de dados mundiais em que a forma AL é a mais comum, o que pode ser justificado pelo fato do estudo ter sido realizado em um centro de referência cardiológica, enquanto os pacientes com a forma AL que não apresentam acometimento cardíaco são referenciados para acompanhamento em outros serviços.⁶

Embora tal estudo traga pontos importantes a serem considerados, observa-se que se trata de doença complexa para controle epidemiológico. Por ainda haver escassez de dados, ou até mesmo informações imprecisas, as chances do diagnóstico definitivo são reduzidas, e assim prejudicando também a recuperação do paciente.²

Existem diversos tipos de amiloidose que compartilham da mesma fisiopatologia, diferenciando-se quanto ao envolvimento de órgãos, prognóstico e tratamento. São reconhecidas mais de 30 tipos de proteínas amilóides, e em cada síndrome particular, apenas um tipo de fibrila é depositada, e cada uma destas tem afinidade pelo interstício de determinado órgão ou sistema. Atualmente pode-se classificar a doença conforme o tipo de proteína amilóide. Em 2011, o comitê de Nomenclatura da Sociedade Internacional de Amiloidose, definiu as regras para notação de cada uma das diferentes síndromes amiloides. O quadro 1 retirada do artigo *The Pathology of Amyloidosis in Classification: A Review* providencia uma lista com as abreviaturas, os tipos de proteína derivada da doença, se é localizada ou sistêmica, adquirida ou hereditária e os principais órgãos acometidos.⁷

Fibril protein	Precursor protein	Systemic (S), localized (L)	Acquired (A), hereditary (H)	Target organs
AL, AH	Immunoglobulin Light (L) or heavy (H) chain	S, L	A (H)*	All organs, usually except CNS**
AA	(Apo) serum amyloid A	S	A	All organs, except PNS*, CNS
ALECT2	Leukocyte chemotactic factor-2	S	A	Kidney primarily liver
ATTRv	Transthyretin variants (v)	S	H	Heart, PNS, ANS*, eye leptomeninges
AFib	Fibrinogen A α chain variants	S	H	Kidney primarily
Apolipoproteins AI, AII, CII, CIII	Apolipoprotein variants	S	H	all variants kidney, AApoAI also heart, liver, PNS, testis, larynx, skin
ALys, AGel	Lysozyme variants Gelsolin variants	S	H	Kidney PNS, cornea, kidney, heart
A β 2Mv	β_2 microglobulin variant	S	H	ANS
ATTRwt	Wild type, aging	S	A	Cardiac primarily, lung, ligaments, tenosynovium
AApoAIV	Apolipoprotein AIV Wild type, aging	S	A	Kidney medulla, systemic
ASem1	Semenogelin 1 Wild type, aging	L	A	Seminal vesicles
A β 2M	Wild type, iatrogenic (dialysis)	S	A	Musculo-skeletal system
AIins (insulin)	Iatrogenic	L	A	Injection sites
AEnf (enfurvitide)	Iatrogenic	L	A	
Endocrine	Various hormones: ANF [^] , calcitonin, IAPP ^{^^} , prolactin	L	A	Cardiac atria, thyroid, islets of Langerhans, pituitary
Other	Various	L	A	Skin, aorta, cornea
Cerebral: A β , ABri, ACys, APrP	Wild type or variant Variants	L	A H	CNS

* Extremely rare cases of hereditary AL have also been included [1]. ** Central nervous system. * Peripheral nervous system. ** Autonomic nervous system. ^ Atrial natriuretic factor. ^^ Islet amyloid polypeptide.

Quadro 1: Classificação da amiloidose

Fonte: Picken MM. *The Pathology of Amyloidosis in Classification: A Review. Acta Haematologica* [Internet]. 2020, 11 de Maio; p. 1–13. Disponível em: <<https://www.karger.com/Article/FullText/506696#ref48>>.

Pode ser classificada como localizada quando se restringe a apenas um órgão, ou como sistêmica se mais de um órgão for acometido. Existem ainda subtipos quanto a forma sistêmica, com destaque para Amiloidose AL, AA, Hereditária ou Senil.⁸

Amiloidose AL (amiloidose de cadeia leve - *amyloid light chain*): também chamada de amiloidose primária, é a forma mais comum de amiloidose em países desenvolvidos. Sua incidência é de 5-12 casos por milhão de habitantes por ano.^{4,5}

Os depósitos amilóides são derivados de cadeia leve (CL) de imunoglobulinas monoclonais, produzida por plasmócitos na medula óssea. Na maioria dos casos, as fibrilas são formadas por cadeias lambda e no restante, pelas cadeias kappa. As proteínas de CL sofrem o processo de enovelamento incorreto, com isso se agregam como fibrilas amiloides e depositam nos tecidos. Dessa forma, essa doença se enquadra no perfil de doenças proliferativas de plasmócitos monoclonais, junto com outras patologias como mieloma múltiplo, macroglobulinemia de Waldenstrom, gamopatia monoclonal e doença de cadeias

pesadas.^{4,8} Embora, exista esta relação entre amiloidose e doenças proliferativas de plasmócitos, apenas 10-15% dos pacientes com mieloma múltiplo desenvolvem amiloidose AL.^{7,9}

Os plasmócitos clonais produzem proteínas de CL instáveis estruturalmente, que assumem conformações intermediárias, como monômeros, dímeros, oligômeros até alcançarem uma conformação não nativa que favorece a agregação nos tecidos. Essa alteração pode ser explicada por vários mecanismos, incluindo substituição de aminoácidos específicos, devido a mutação pontual na sequência de ácido desoxirribonucleico (DNA), instabilidade termodinâmica proteica, e até mesmo modificações pós-traducionais (MPTs), que mudam as propriedades das proteínas por clivagem proteolítica ou simplesmente pela adição de um grupo químico a um ou mais aminoácidos. Essas proteínas anormais levam a disfunção orgânica por diferentes meios de ação, como por exemplo no espaço extracelular e perivascular. Esse depósito irregular proteico gera lesão por apoptose, estresse oxidativo e lesão isquêmica nas arteríolas por obstrução, o que acarreta a limitação da capacidade funcional do tecido. Alguns estudos ainda apontam que mesmo as fibrilas amilóides não depositadas, ou seja as ainda circulantes, geram lesão direta tecidual pelo efeito tóxico local. Vale ressaltar que amiloidose AL leva o acometimento principalmente dos rins, na apresentação de síndrome de nefrótica na maioria dos casos, além do envolvimento cardíaco, como insuficiência cardíaca e arritmias.^{7,8,9}

Amiloidose AA (amiloidose adquirida): amiloidose sistêmica adquirida ou amiloidose secundária é a forma mais comum do mundo, incorporando os países desenvolvidos e não desenvolvidos. A amiloidose adquirida se desenvolve como consequência de doenças infecciosas, neoplásicas ou inflamatórias crônicas, por isso também chamada de amiloidose secundária ou reativa. Portanto é uma doença secundária a condições clínicas como: artrite reumatoide, tuberculose, psoríase, doença de Crohn, linfoma de Hodgkin entre inúmeras outras causas, incluindo descobertas mais recentes, como a obesidade, a qual hoje já é correlata com o fator de suscetibilidade para AA idiopática. A partir da análise de uma série de autópsias em portadores de doenças inflamatórias crônicas, 3,6-5,8% tinham deposição de proteína amilóide AA.^{4,7}

As fibrilas da amiloidose AA são derivadas da clivagem da proteína sérica A amilóide (SAA), uma apolipoproteína reagente de fase aguda, de alta densidade, sintetizada pelos hepatócitos sob a regulação da transcrição de citocinas, interleucinas (IL): IL-1, IL-6 e fator de necrose tumoral (TNF). Nesses pacientes é importante diferenciar a amiloidose familiar da amiloidose hereditária. Na familiar, as proteínas de resposta inflamatória, que são estimuladas devido a doenças autoinflamatórias, são modificadas e com isso predispõe a um ambiente permissivo para o desenvolvimento da AA. Em contrapartida, na amiloidose hereditária, a mutação ocorre diretamente, sem relação com processo inflamatório envolvendo a proteína amiloidogênica. Devido à maior disponibilidade do tratamento de doenças crônicas em países desenvolvidos, esse tipo de amiloidose é mais comum

em países subdesenvolvidos, sendo os rins os órgãos mais afetados, seguido do trato gastrointestinal, baço e fígado.^{4,7}

Amiloidose hereditária: existem vários tipos de amiloidose hereditária que individualmente são raras. Porém, coletivamente entre todas as amiloidoses sistêmicas, a amiloidose hereditária representa cerca de 10% dos casos. O tipo mais comum dentre as amiloidoses hereditárias é a amiloidose causada por mutações no gene que codifica a proteína da transtirretina (ATTRv). Essa doença é de origem autossômica dominante com penetrância variável. A maioria dos pacientes são portadores heterozigotos, do sexo masculino e, geralmente, na história familiar não existe outros casos positivos para tal patologia.^{4,7,10}

Essa fisiopatologia ocorre devido a uma mutação que acarreta o envelhecimento incorreto da transtirretina (TTR), a qual é uma proteína produzida principalmente pelos hepatócitos que está envolvida no transporte da tiroxina e do retinol. Fenotipicamente, existe uma sobreposição entre os tipos de amiloidose AL e ATTRv, além da associação com gamopatia monoclonal de significado indeterminado (MGUS). Atualmente, os estudos confirmam que existem mais de 100 mutações da TTR que ocasionam à formação de fibrilas amilóides.^{4,7,10}

Além da ATTRv, outro tipo de amiloidose hereditária conhecida principalmente no norte da Europa, é a amiloidose derivada de variantes da cadeia α do fibrinogênio A (AFib). Nessa mutação amiloidogênica, alguns pacientes podem ter níveis reduzidos de fibrinogênio e outras variantes não atingem a função da proteína. A idade média dos pacientes, normalmente, é em torno dos 55 anos, e a principal apresentação clínica da doença é a síndrome nefrótica e hipertensão. Além disso, também pode haver o acometimento do baço associado à anemia e até mesmo a ruptura do órgão.⁷

Amiloidose senil: está associada ao envelhecimento das amiloidoses na forma sistêmica e localizada. O principal mecanismo fisiopatológico desse tipo de amiloidose é a diminuição da eficácia dos sistemas de controle de qualidade do dobramento de proteínas. Além da amiloidose por TTR hereditária, também existe a amiloidose por TTR adquirida pela idade, ou seja, a amiloidose derivada da proteína transtirretina de tipo selvagem (ATTRwt) ou também chamada de amiloidose sistêmica senil. A sua fisiopatologia é a mesma da hereditária, e geralmente a agregação das fibrilas é no tecido cardíaco, comum em homens caucasianos idosos, sendo a principal causa dos casos de cardiomiopatia amilóide.^{7,9,11}

Outro tipo de amiloidose sistêmica também associada ao envelhecimento é a amiloidose derivada de apolipoproteína variante AIV (AApoIV). Essa variante acomete principalmente a medula renal, além de depósito no intestino delgado, coração e mais raramente envolvimento de pele e pulmões.⁷

Em relação a amiloidose localizada senil, destaca-se essencialmente o depósito amilóide atrial e na vesícula seminal. A amiloidose localizada atrial é derivada do fator natriurético atrial e leva a fibrilação atrial refratária a tratamentos. Outros depósitos

podem se estabelecer nas válvulas cardíacas e aorta, no entanto é majoritariamente assintomática. O envolvimento da amiloidose localizada nas vesículas seminais é derivado da semenogelina, proteína relacionada na formação de uma matriz de gel que é responsável pelo envolvimento dos espermatozóides ejaculados.⁷

Amiloidose localizada: diferentemente da forma sistêmica, o qual o precursor da fibrila pode ser produzido em um local e transportado pelo plasma para outros locais, a forma localizada a fibrila é produzida próxima do local de deposição, podendo ser multifocais. No entanto, sempre envolvem somente um sistema orgânico. Já a estrutura morfológica proteica da amiloidose sistêmica e da localizada são iguais. O tipo mais prevalente é a amiloidose localizada derivada de linfomas de tecidos linfóides associados à mucosa (MALT). Os depósitos amilóides localizados podem formar uma massa, chamada de “amiloidoma”, que se assemelha a um tumor. Predominantemente, esse tumor é mais comum nos nervos periféricos e pouco detectado no trato gastrointestinal.^{7,12}

A apresentação clínica da amiloidose varia de acordo com os órgãos acometidos, ampliando o leque de diagnósticos diferenciais e, conseqüentemente, atrasando seu diagnóstico efetivo.⁷

Geralmente, o primeiro sinal a apresentar-se em um paciente portador de amiloidose sistêmica é a proteinúria, devido ao acometimento renal. Fígado, rins e coração são órgãos que podem aumentar de tamanho tanto na amiloidose primária, quanto na secundária. Além disso, são os principais sítios de deposição da proteína amilóide nessas duas formas.^{5,8}

Há 3 elementos típicos no quadro renal amiloidótico: insuficiência renal, nefromegalia, e síndrome nefrótica. Normalmente, o quadro apresenta-se com proteinúria assintomática, ou quadro clínico de síndrome nefrótica. Quando ocorre cardiomiopatia, é comum encontrar disfunção diastólica que, posteriormente no decorrer da doença, pode evoluir em associação a uma disfunção sistólica e, até mesmo, falência cardíaca.⁵ Edema ascendente e hepatomegalia são sinais frequentes, sugestivos de acometimento predominante de cavidade direita, que direcionam ao diagnóstico de cardiopatia de restrição diastólica, acometimento bastante comum em casos de cardiopatia amilóide.⁸ Outros sinais e sintomas sugestivos são: congestão hepática, aumento da pressão venosa jugular, ascite, dispneia.¹³

Em um estudo proposto no centro de referência cardiológico brasileiro, em um grupo de 105 pacientes portadores de amiloidose, o comprometimento cardíaco esteve presente em 83% dos casos, até mesmo em portadores de amiloidose hereditária em que o acometimento cardíaco não é o principal, apontando o sistema cardiovascular como um importante foco desta patologia.⁶

Não é possível estabelecer um padrão de apresentação clínica na presença de acometimento cardíaco, sendo importante suspeitar da doença quando insuficiência cardíaca crônica incontrolável se desenvolve em pacientes com mais de 50 anos, principalmente se associada a sinais de miocardiopatia restritiva, como distúrbios de condução, baixo débito cardíaco e comprometimentos atriais isolados.⁸ No mesmo estudo

previamente citado, nos pacientes que desenvolveram quadro de insuficiência cardíaca, mais de 50 % apresentaram o padrão de fração de ejeção preservada, sendo este o mesmo apresentado pelo paciente do caso em questão.⁶

No eletrocardiograma, é comum encontrarmos baixa voltagem no plano frontal e no complexo QRS de derivações dos membros. Distúrbios de condução e padrão de pseudo infarto também são frequentes. É possível observar, porém em menor frequência, fibrilação atrial, e áreas eletricamente inativas. No ecocardiograma são vistas alterações compatíveis com cardiomiopatia restritiva, com aparência miocárdica hiperecogênica, descrita como brilhante.^{8,14}

A cintilografia miocárdica pode fornecer um resultado fortemente associado a doença que é aumento difuso na captação do radiotraçador, devido a ligação deste com as fibrilas amilóides. Este achado é encontrado em até 20% dos casos de amiloidose cardíaca, portanto quando encontrado sempre deve ser levada em consideração a hipótese da doença.⁵

Quanto aos outros órgãos, no que diz respeito ao trato gastrointestinal, quando há sintomas, podem ser observados hepato e/ou esplenomegalia sangramento intestinal, constipação, disbiose intestinal, má absorção e pseudo-obstrução intestinal resultante de dismotilidade. No sistema neurológico destaca-se a neuropatia periférica e autonômica, acidente vascular cerebral isquêmico e doença do sistema nervoso central. Em relação ao sistema cutâneo, observam-se alopecia, nódulos subcutâneos ou placas. Alterações musculoesqueléticas também podem ser encontradas a partir do aumento muscular (ex.: macroglossia), articular e/ou em seus arredores, levando a artropatia. Quanto ao sistema respiratório, pode-se desenvolver infiltração traqueobrônica, levando a roncos, estridores, disfonia e obstrução de via aérea e disfagia. Outras ocorrências são nódulos parenquimatosos chamados de amiloidomas e, raramente, hipertensão pulmonar. Discrasias sanguíneas também podem ocorrer devido a deficiência do fator X, infiltração vascular por proteína amilóide ou alteração de função hepática por depósito amilóide.^{5,7}

No caso relatado, o paciente apresenta acometimento cardíaco e renal, indicando fortemente tratar-se de uma amiloidose sistêmica, pois há dois sítios acometidos. Além disso, o acometimento desses órgãos torna-se mais favorável à hipótese da amiloidose do tipo AL, pois são os principais sistemas envolvidos neste tipo, além de ser a forma mais comum e com maior prevalência em homens.

Além de ter entrado no serviço hospitalar com história de hipertensão prévia e quadro de insuficiência cardíaca descompensada (edema bilateral de membros inferiores e de caráter ascendente, dispneia e pico hipertensivo), através do ecocardiograma transtorácico foi evidenciado miocardiopatia restritiva associada a infiltração de aspecto salpicado. Embora não se enquadre na faixa etária típica, trata-se de um paciente portador de insuficiência cardíaca crônica de difícil controle, sendo importante aprofundar a investigação etiológica. O acometimento renal é representado pela presença de doença

renal crônica através da elevação de escórias renais e avaliação ultrassonográfica.

Combinando o aspecto ecocardiográfico às disfunções cardíacas e nefróticas, torna sugestivo ser uma doença de caráter metabólico, sendo a amiloidose a principal a ser destacada.

Para o reconhecimento correto da síndrome, deve-se obrigatoriamente realizar a biópsia. A base diagnóstica para a doença é a identificação de depósitos de amilóides nos órgãos acometidos, diferenciados por meio de coloração específica, através da biópsia e histopatológico.^{5,9}

A avaliação inicial inclui exames laboratoriais, nos quais, inespecificamente podem ser encontradas alterações como aumento de velocidade de hemossedimentação (VHS) e da proteína C-reativa (PCR), marcadores que demonstram a presença de inflamação aguda. Além do hemograma, no exame de urina de elementos anormais e sedimentoscopia (EAS) pode ser evidenciado proteínas até pelo método de *dipstick* urinário, e no exame urina de 24 horas é encontrada proteinúria maior, com valores nefróticos acima de 3,5 gramas de proteína por dia na urina.⁵

Valores aumentados de imunoglobulina no sangue e na urina reforçam a suspeita para a amiloidose, principalmente para a amiloidose AL. Nas formas primárias sistêmicas, ou quando associada a mieloma múltiplo, podem ser identificadas cadeias leves monoclonais na imunoeletroforese de proteínas, normalmente a forma lambda na amiloidose do tipo AL e a forma kappa na amiloidose secundária a mieloma múltiplo, porém quando não encontradas, não exclui o diagnóstico.²

A base diagnóstica se dá através da suspeita clínica e laboratorial associada a demonstração histológica de depósito tecidual por meio da coloração avermelhada adquirida pelo corante vermelho Congo, sob luz microscópica, e identificação da birrefringência verde através da luz polarizada. A microscopia óptica padrão, corada com hematoxilina e eosina, não é útil para identificar o tecido amiloide pois não é possível diferenciá-lo de qualquer depósito proteico. Tal como, quando corado pelo vermelho Congo, o tecido adquire tonalidade róseo-avermelhado, não sendo possível ainda distingui-lo, porém quando se utiliza um microscópio com luz polarizada, somente o tecido amilóide expõe um brilho verde, permitindo o reconhecimento patognomônico da fibrila amilóide. Há evidências que demonstram que existe a ligação do corante vermelho do Congo com outras proteínas de diferentes estruturas, e também, essa ligação depende de diversas condições como o tipo de solvente, composição da solução, pH, entre outros fatores. Portanto, quando achada essa coloração isolada, não confirma a doença, como também quando não identificadas as fibrilas sobre a microscopia eletrônica, não é excluída a hipótese de amiloidose.^{5,9}

Devido ao alto risco de complicações como hemorragias incoercíveis após punção de um órgão nobre infiltrado, como na maioria das vezes a amiloidose é sistêmica, outros locais de mais fácil acesso, como reto ou gordura subcutânea abdominal, são preferencialmente escolhidos para realizar a biópsia de forma menos invasiva, confirmando o diagnóstico em

pelo menos 90% dos casos de amiloidose primária e secundária. Outros possíveis sítios são gengiva e medula óssea, possuem sensibilidade de 80% e 50% respectivamente.^{5,9}

Após identificar que o tecido acometido tem amiloidose, é necessário descrever qual tipo de proteína amilóide está gerando a doença, para assim termos o diagnóstico definitivo. Para isso é utilizada a imunofluorescência, por meio de anticorpos específicos direcionados às diferentes fibrilas. É de grande importância essa identificação de qual fibrila é a responsável pela doença pois implica na escolha do tratamento além da influência no prognóstico do paciente.⁵

No caso em análise o diagnóstico foi realizado através da coloração de fragmento biopsiado de gordura subcutânea abdominal, com vermelho do Congo. Neste caso, o padrão-ouro seria a biópsia endomiocárdica. Entretanto, os riscos apresentados por esse método são graves, mesmo que o risco seja menor que 1%, sendo eles: perfuração cardíaca com tamponamento, complicação vascular significativa, necessidade de cirurgia cardíaca de emergência e óbito. Logo, é pouco utilizada na prática clínica, havendo outros métodos menos invasivos e bastante colaborativos e importantes para o diagnóstico, como é o caso do eletrocardiograma. Neste exame, poderiam ser observados baixa voltagem no plano frontal e baixa voltagem do complexo QRS em derivações dos membros, além de distúrbios de condução e padrão de pseudo infarto.⁸

A base terapêutica consiste na redução da distribuição da fibrila amilóide aos sistemas afetados. Idealmente, com o tratamento, ocorre a regressão dos depósitos existentes, havendo a recuperação funcional do órgão. Para isso, é necessária a identificação precisa da fibrila amilóide a partir da imuno-histoquímica, sequenciamento do DNA ou até o sequenciamento direto da fibrila. Quando reconhecida qual fibrila que é a responsável pela doença, podemos seguir para o tratamento específico.⁴

Como há forte indício de que o paciente do presente caso seja portador de amiloidose sistêmica AL, o tratamento que poderia ser sugerido, caso este tipo fosse confirmado, seria a combinação de melfalano associado a transplante autólogo de células hematopoiéticas, atualmente considerado padrão ouro para os casos de amiloidose AL. Além do tratamento para a doença de base, este paciente também deve ser acompanhado por especialistas para o ideal acompanhamento dos sinais e sintomas. O prognóstico para o paciente portador de amiloidose AL com acometimento cardíaco era mais reservado, com sobrevida de 1-2 anos, porém em virtude dos novos tratamentos, este paciente atualmente consegue maior qualidade de vida.¹⁵

O prognóstico é relativo ao tipo de amiloidose e o grau de acometimento do sistema orgânico envolvido. O doente com amiloidose AL sempre foi o mais grave, com pior sobrevida que era de 1-2 anos, principalmente quando havia o acometimento cardíaco. No entanto, principalmente com a associação de melfalano em altas doses e o transplante de células tronco a sobrevida e qualidade de vida desses paciente aumentou substancialmente, alguns casos alcançaram aumento de longo prazo de até 20 anos.^{8,16}

A principal causa de morte entre os pacientes com amiloidose AL revisados pelo Centro Nacional de Amiloidose (NAC), segundo o estudo realizado por Pinney *et al* foi sepse, seguida de mieloma/linfoma, insuficiência cardíaca, acidente vascular cerebral, infarto do miocárdio, embolia pulmonar e síndrome nefrótica.³

Atualmente, com as novas conquistas em relação ao tratamento, o paciente que é diagnosticado precocemente e acompanhado com o suporte apropriado específico tem boa expectativa de vida.¹⁷

5 | CONSIDERAÇÕES FINAIS

A amiloidose consiste em um conjunto de doenças que tem como fisiopatologia o depósito tecidual de proteínas amiloides. Conforme o tipo de proteína, o local e a extensão desses depósitos, são diferenciados os subtipos da doença, que seguem ciclos variados, com diferentes condutas e prognósticos. Por ser um extenso grupo, a amiloidose possui diferentes sintomatologias que se assemelham a diversas outras síndromes mais comuns do nosso dia a dia, o que dificulta o seu diagnóstico.

Neste trabalho, foi abordado um caso que inicialmente se apresentou com sinais e sintomas inespecíficos de uma síndrome edemigênica em um paciente adulto jovem. A princípio várias hipóteses diagnósticas mais comuns do meio médico surgiram, porém a partir de exames complementares que expuseram a suspeita de uma doença infiltrativa associada à gravidade do caso, levou-se em consideração a hipótese da amiloidose.

Apesar dos dados epidemiológicos apresentarem que a amiloidose seja uma doença rara, observa-se pelo caso que a clínica da doença é inespecífica, portanto deve-se ponderar que muitas vezes esta patologia passa despercebida e assim, não diagnosticada. Por isso, é de extrema importância o conhecimento dos sinais e sintomas da amiloidose pelos profissionais de saúde, para que assim a doença possa ser incluída como diagnóstico diferencial de diversas outras enfermidades mais frequentes.

Participação dos autores: *Mariana Gomes Kale Martins:* Contribuiu na coleta de dados, na concepção, pesquisa e revisão de literatura, análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito e delineamento, na confecção das imagens e orientação organizacional do conteúdo. *Paula Fernanda Barbosa Machado:* Contribuiu na coleta de dados, na concepção, pesquisa e revisão de literatura, análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito e delineamento, e na orientação organizacional do conteúdo. *Tathiana Fernandes Mattos Bahia Alves:* contribuiu na revisão crítica e aprovação final do manuscrito. *Aline Saraiva da Silva Correia:* Contribuiu no delineamento, revisão crítica e aprovação final do manuscrito. *Bruna Bessigo de Sá:* contribui para redação do manuscrito e orientação organizacional do conteúdo. *Julia Segal Grinbaum:* contribui para redação do manuscrito e orientação organizacional do conteúdo

REFERÊNCIAS

1. Merlini G. Systemic amyloidosis: are we moving ahead? The Netherlands journal of medicine [Internet]. 2020 [cited 2021 May 13];62(4). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15255078/>
2. Wechalekar AD, Gillmore JD, Hawkins PN. Systemic amyloidosis. The Lancet [Internet]. 2016 Jun [cited 2021 May 11];387(10038):2641–54. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26719234/>
3. Pinney JH, Smith CJ, Taube JB, Lachmann HJ, Venner CP, Gibbs SDJ, et al. Systemic Amyloidosis in England: an epidemiological study. British Journal of Haematology [Internet]. 2013 Mar 11 [cited 2021 May 13];161(4):525–32. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/bjh.12286/>
4. LACHMANN H, HAWKINS P. Systemic amyloidosis. Current Opinion in Pharmacology [Internet]. 2006 Apr [cited 2021 Aug 27];6(2):214–20. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16483845/>
5. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2021 [cited 2021 Aug 27]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-amyloidosis?search=amiloidose&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
6. Simões MV, Fernandes F, Marcondes-Braga FG, Scheinberg P, Correia EB, Rohde LEP, Bacal F, et al. Posicionamento sobre Diagnóstico e Tratamento da Amiloidose Cardíaca – 2021. Arq. Bras. Cardiol. 2021;117(3):561-98.
7. Picken MM. The Pathology of Amyloidosis in Classification: A Review. Acta Haematologica [Internet]. 2020 May 11;1–13. Available from: <https://www.karger.com/Article/FullText/506696#ref48>
8. Góes GHB et al. Vista do Insuficiência cardíaca grave de etiologia amiloidótica [Internet]. Revistas. usp.br. 2021 [cited 2021 Sep 13]. Available from: <https://www.revistas.usp.br/revistadc/article/view/143582/141915>
9. Mareedu R, Migrino R. Um Guia sobre Amiloidose AL (de cadeias leves) [Internet]. ; Available from: http://www.amyloidosis.org/wp-content/uploads/2017/03/Physicians-Guide-AL-2016_Port.pdf
10. Salvato F, Carlos O, Labate A. Programa de pós-graduação em genética e melhoramento de plantas Ign 5799 -seminários em genética e melhoramento de plantas modificações pós-traducionais de proteínas [Internet]. ; Available from: <http://www.esalq.usp.br/departamentos/ign/pub/seminar/FSalvato-200701-Resumo.pd>
11. Relatório P, Sociedade. Tafamidis meglumina no tratamento de pacientes com cardiomiopatia amiloide associada à transtirretina (selvagem ou hereditária) acima de 60 anos de idade tafamidis meglumina no tratamento de pacientes com cardiomiopatia amiloide associada à transtirretina (selvagem ou hereditária) acima de 60 anos de idade [Internet]. Available from: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2021/Sociedade/20210319_ReSoc238_tafamidis_cardiomiopatia_amiloide.pdf
12. Per Westermark. Localized Amyloidoses and Amyloidoses Associated with Aging Outside the Central Nervous System [Internet]. ResearchGate. unknown; 2015 [cited 2021 Oct 4]. Available from: https://www.researchgate.net/publication/300563694_Localized_Amyloidoses_and_Amyloidoses_Associated_with_Aging_Outside_the_Central_Nervous_System

13. Fontana M. UpToDate [Internet]. Mancini D, Dardas TF, editors. Uptodate.com. 2021 [cited 2021 Oct 24]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/cardiac-amyloidosis-clinical-manifestations-and-diagnosis/print?sectionName=Cardiac%20involvement&search=amiloidose&topicRef=5589&anchor=H671230697&source=see_link
14. De I, Biomédicas C, Salazar A, Azevedo De Araújo C, Orientadora F, Doutora. Mestrado Integrado em Medicina amiloidose al: investigação e prática clinica dissertação artigo de revisão bibliográfica [Internet]. 2014. Available from: <https://repositorio-aberto.up.pt/bitstream/10216/81708/2/37464.pdf>
15. Zanetti CB, Lopes MB, Lyrio AM, Campos PR de, Bonfiglioli R, Teixeira MAB. Case 3 - Congestive Heart Failure in Male with Systemic Sclerosis. Arquivos Brasileiros de Cardiologia [Internet]. 2013 [cited 2021 Nov 12]; Available from: <https://www.scielo.br/fj/abc/aysCtC4FS4MFCXnNZmBrstPk/?lang=pt&format=pdf>
16. Sanchorawala V, Sun F, Quillen K, Sloan JM, Berk JL, Seldin DC. Long-term outcome of patients with AL amyloidosis treated with high-dose melphalan and stem cell transplantation: 20-year experience. Blood [Internet]. 2015 Nov 12 [cited 2021 Oct 22];126(20):2345–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26443620/>
17. Monteiro NF, Diz MCE. Difficulties in the diagnosis of primary amyloidosis: case report. Revista Médica de Minas Gerais [Internet]. 2015 [cited 2021 Oct 25];25(2). Available from: <http://www.rmmg.org/artigo/detalhes/1785>

ÍNDICE REMISSIVO

A

Acórdão 64, 68, 72

Adolescência 82, 83

Afasia progressiva primária 76, 77, 78, 80, 81

Amiloidose 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35, 36, 37, 38

Amiloidose sistêmica 24, 25, 28, 30, 31, 32, 33, 35

Assistência 1, 2, 3, 5, 22, 57, 58, 59, 66, 69, 71, 73, 74, 75, 79

C

Centros de saúde 1

Cicatrização 95, 96, 97, 98, 102, 104, 105, 106, 107, 108

Covid-19 10, 11, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23

D

Decisões judiciais 64, 66, 67

Demência 76, 77, 78, 79

Depressão 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 12, 82, 86, 88, 89, 144

Dermatite 10, 12, 15, 16, 17, 19

Diagnóstico 2, 7, 9, 19, 25, 28, 32, 34, 35, 36, 37, 40, 44, 45, 46, 47, 50, 57, 76, 78, 80, 82, 83, 110, 129, 133, 138, 139, 140, 146, 147, 148, 149, 150, 151, 155, 158, 160, 161, 163, 164, 165

Diagnóstico diferencial 25, 36, 76, 78, 80, 133, 149

Doação de órgãos 39, 40, 41, 42, 43, 44, 45, 46, 47, 48, 49, 50

Doenças ostomioarticulares 85

E

Educação em saúde 39, 49, 173

Endometriose 82, 83

Equipe 1, 2, 3, 4, 5, 7, 8, 60, 61, 62, 89, 91

Ergonomia 85, 90, 91, 92, 94

Evidências 34, 64, 65, 66, 67, 69, 70, 71, 72, 73, 74, 88, 138, 152, 162, 168, 170, 172

F

Feridas 12, 95, 96, 97, 98, 100, 102, 103, 104, 106, 107, 143

Fitoterapia 96

I

Imunossupressores 10, 11, 12, 13, 15, 16, 17

J

Judicialização da saúde 64, 66, 69, 73, 74, 75

M

Medicina 18, 19, 20, 24, 28, 38, 39, 40, 41, 42, 43, 44, 45, 47, 48, 49, 50, 51, 56, 57, 59, 60, 62, 64, 66, 67, 71, 74, 76, 84, 88, 94, 95, 96, 97, 129, 137, 164, 166, 167, 168, 169, 170, 173, 174

Médico 2, 4, 5, 7, 10, 12, 18, 19, 36, 41, 58, 64, 72, 80, 85, 86, 91, 92, 138, 161, 174

Morbimortalidade 20, 21, 22, 23

Morte encefálica 39, 40, 41, 46, 47, 48, 49, 50

P

Paciente 1, 2, 4, 6, 7, 8, 12, 15, 16, 17, 18, 20, 21, 24, 25, 26, 28, 32, 33, 35, 36, 57, 58, 60, 61, 62, 69, 71, 72, 73, 76, 78, 79, 80, 111, 124, 134, 137, 138, 140, 143, 144, 145, 147, 148, 149, 150, 152, 154, 155, 156, 157, 158, 159, 160, 161, 162, 163, 164, 165

Plantas medicinais 96, 97, 106

Prevenção 1, 2, 8, 58, 83, 85, 88, 90, 91, 93, 94, 133, 148, 151, 163, 164, 165

Proteína Amiloide 24, 25, 27

Psoríase 10, 11, 12, 13, 15, 16, 17, 18, 30


R


Repercussões sociais 82, 83


S


Saúde mental 1, 3, 9, 93

Síndrome de Resposta Inflamatória Sistêmica 20, 22

 www.atenaeditora.com.br

 contato@atenaeditora.com.br

 @atenaeditora

 www.facebook.com/atenaeditora.com.br



MEDICINA:

Atenção às rupturas e permanências
de um discurso científico 3

 www.atenaeditora.com.br
 contato@atenaeditora.com.br
 [@atenaeditora](https://www.instagram.com/atenaeditora)
 www.facebook.com/atenaeditora.com.br



MEDICINA:

Atenção às rupturas e permanências
de um discurso científico 3


Ano 2022