

AMILOIDOSE SISTÊMICA ASSOCIADA A MIELOMA MÚLTIPLO: RELATO DE CASO

Data de aceite: 01/04/2024

Letícia Marinho Pontes Giacomelli

Médica residente do Programa de Radiologia e Diagnóstico por Imagem pela Universidade Federal do Ceará (UFC)

Catia Samantha Sanches de Carvalho Pereira

Médica residente do Programa de Radiologia e Diagnóstico por Imagem pela Universidade Federal do Ceará (UFC)

Roberto César de Carvalho Filho

Médico residente do Programa de Radiologia e Diagnóstico por Imagem pela Universidade Federal do Ceará (UFC)

Gebson Lopes da Silva

Médico residente do Programa de Radiologia e Diagnóstico por Imagem pela Universidade Federal do Ceará (UFC)

Raimundo Noberto de Lima Neto

Orientador. Médico preceptor do Programa de Radiologia e Diagnóstico por Imagem Médico do Hospital Universitário Walter Cantídio da UFC

mais comuns relacionados à amiloidose.

Metodologia: Realizada análise de exames de imagem e coleta de dados de prontuário eletrônico da paciente, com revisão de literatura. **Relato de caso:** Paciente de 61 anos, sexo feminino, com clínica de dor abdominal, perda ponderal e linfonodomegalias difusas há dois anos. Realizou tomografia que evidenciou espessamento septal liso nos campos pulmonares superiores, linfonodomegalias hilares, mediastinais e axilares hiperdensas/calcificadas e hepatomegalia, além de múltiplas lesões osteolíticas no esqueleto axial e fraturas costais e vertebrais. Ressonância cardíaca demonstrou espessamento miocárdico ventricular esquerdo e padrão de realce tardio subendocárdico global. Após exames de imagem, mielograma, biópsias de medula óssea e de linfonodo cervical, foi diagnosticada com amiloidose sistêmica associada a mieloma múltiplo.

Conclusões: A amiloidose é uma doença incomum que ocorre de forma localizada ou sistêmica e pode estar associada a discrasias plasmocitárias, como mieloma múltiplo no caso em questão. É importante a investigação com exames de imagem e análise histopatológica para diagnóstico precoce e correto, por ser condição potencialmente grave e tratável.

RESUMO: Objetivos: Relatar o caso de paciente com diagnóstico de amiloidose sistêmica associada a mieloma múltiplo e descrever os padrões de imagem

PALAVRAS-CHAVE: Amiloidose. Mieloma múltiplo. Tomografia. Imagem por ressonância magnética.

INTRODUÇÃO

A amiloidose é uma doença incomum que ocorre por deposição extracelular de proteínas insolúveis, o que leva à disfunção do órgão acometido, podendo ocorrer de forma localizada ou sistêmica. A forma localizada afeta mais comumente a pele, o sistema urinário e a árvore traqueobrônquica. Sua forma sistêmica pode acometer coração, pulmões, fígado, rins, por exemplo, e com frequência associa-se a doença de células plasmocitárias, como o mieloma múltiplo. Os sintomas são inespecíficos e podem variar de acordo com os órgãos afetados, fazendo com que comumente haja atraso no diagnóstico. É importante a suspeição quando há síndrome nefrótica em pacientes não diabéticos, insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada, hepatomegalia não explicada, por exemplo.

Os exames de imagem auxiliam no diagnóstico desta doença, tendo destaque os métodos de tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) cardíaca. Na histologia, a presença de depósito amiloide é dada por positividade na coloração pelo vermelho Congo e por birrefringência verde-maçã característica sob microscopia de luz polarizada.

RELATO DE CASO

O presente estudo apresenta o caso de uma paciente de 61 anos admitida em um hospital universitário para investigação. Paciente relatava dor no hipocôndrio direito associada a perda ponderal e adinamia com piora progressiva nos últimos dois anos. Neste período, também evoluiu com dor lombar intensa e linfonomegalias axilares e cervicais. Por estas queixas, realizou ultrassonografia abdominal e TC de coluna lombar, com relato de ter sido constatada hepatomegalia e com fratura de corpos vertebrais lombares. Durante a internação hospitalar, queixou-se ainda de dispneia aos esforços e por este motivo realizou TC de tórax. Tal estudo evidenciou espessamento septal liso nos campos pulmonares superiores e médios bilaterais, múltiplas linfonomegalias hilares, mediastinais e axilares hiperdensas/calcificadas, hepatomegalia e espessamento do miocárdio do ventrículo esquerdo, sendo levantada a hipótese de amiloidose (FIGURA 1 e 2). TC de corpo inteiro visualizou pequenas lesões osteolíticas no esqueleto axial, além de fraturas costais e de corpos vertebrais toracolombares (FIGURA 2). Após este exame, realizou ecocardiograma transtorácico que evidenciou miocárdio de aspecto granuloso, com disfunção diastólica do ventrículo esquerdo e fração de ejeção preservada. Para melhor caracterização dos achados cardíacos, realizou RM cardíaca que demonstrou espessamento circunferencial e simétrico do miocárdio ventricular esquerdo com aumento da massa cardíaca e sinal

do miocárdio e do pool sanguíneo com anulação simultânea na sequência T1 scout (CINE IR), além de realce tardio subendocárdico global (FIGURA 3). Para confirmação da suspeita diagnóstica, foi submetida a biópsias de medula óssea e de linfonodo cervical que observaram coloração vermelho Congo positiva nos espaços intertrabeculares e nos linfonodos, com birrefringência de padrão verde-maçã à luz polarizada, além de mielograma com 15% de plasmócitos, achados que favoreceram o diagnóstico de amiloidose associada a mieloma múltiplo.

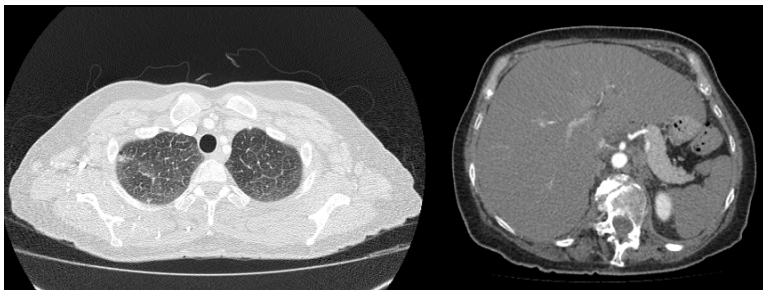


FIGURA 1 - Tomografia de tórax e abdome demonstrando espessamento septal liso nos campos pulmonares superiores e hepatomegalia.

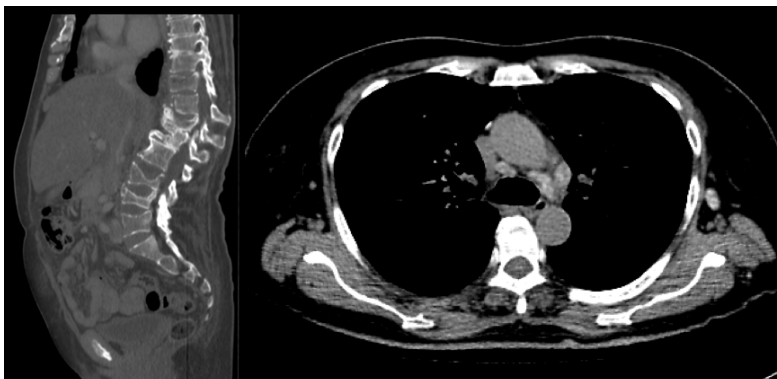


FIGURA 2 - TC de abdome mostrando múltiplas fraturas em corpos vertebrais torácicos inferiores e lombares. TC de tórax sem contraste mostrando linfonodomegalias mediastinais e axilar esquerda hiperatenuantes.

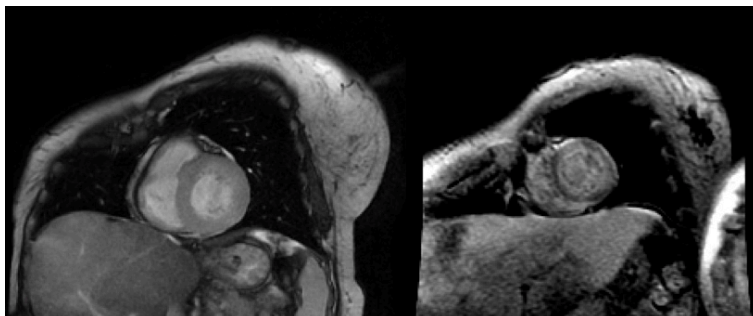


FIGURA 3 - Ressonância magnética cardíaca demonstrando espessamento circunferencial e simétrico do miocárdio ventricular esquerdo e realce tardio subendocárdico global.

DISCUSSÃO

A amiloidose é uma doença incomum e com sintomatologia inespecífica. O papel do radiologista na avaliação dos exames de imagem é importante para o adequado reconhecimento dos padrões e para que seja dado prosseguimento na investigação, geralmente necessitando de análise tecidual. Para isso, destacam-se os métodos de tomografia computadorizada e ressonância magnética cardíaca.

A amiloidose pulmonar ocorre tipicamente em três padrões: acometimento traqueobrônquico difuso, forma parenquimatosa nodular e forma septal alveolar difusa. No caso em questão, a paciente apresentou achados compatíveis com amiloidose septal alveolar, caracterizada por espessamento septal liso nos campos pulmonares superiores.

Linfonodos hiperatenuantes também podem estar presentes no estudo por TC de pacientes com amiloidose, como no caso em questão, embora não sejam específicos. O acúmulo de amiloide no parênquima hepático é visto na TC como aumento das dimensões do fígado e redução da atenuação deste órgão, por vezes podendo apresentar calcificações.

A amiloidose cardíaca caracteriza-se por deposição de amiloide no interstício do miocárdio, determinando espessamento do miocárdio ventricular, habitualmente com fração de ejeção preservada. A RM é útil para avaliar se há características de amiloidose e também para exclusão de outras causas para insuficiência cardíaca.

A paciente realizou inicialmente o ecocardiograma transtorácico que visualizou miocárdio de aspecto granuloso, com disfunção diastólica do ventrículo esquerdo e fração de ejeção preservada. Para seguir investigação, foi solicitada RM cardíaca que evidenciou espessamento circunferencial e simétrico do miocárdio ventricular esquerdo com aumento da massa cardíaca e sinal do miocárdio e do pool sanguíneo com anulação simultânea na sequência T1 scout (CINE IR), além de realce tardio subendocárdico global, achados compatíveis com amiloidose cardíaca.

Os achados característicos da amiloidose cardíaca na RM são: espessamento difuso da parede ventricular esquerda; disfunção diastólica biventricular com fração de ejeção normal; realce global subendocárdico ou transmural tardio e anulação do sinal do miocárdio antes da anulação do pool sanguíneo na sequência T1 scout.

O envolvimento cardíaco da amiloidose é usualmente assintomático, tornando-se sintomático apenas no estágio de insuficiência cardíaca e, principalmente quando diagnosticado tardiamente, tem prognóstico reservado.

CONCLUSÃO

A amiloidose é uma doença com manifestações diversas, que pode estar associada ao mieloma múltiplo em sua forma sistêmica, sendo por vezes subdiagnosticada e com prognóstico reservado. O diagnóstico precoce possibilita um tratamento mais efetivo, que tem como base a quimioterapia e/ou transplante de medula óssea, aumentando a sobrevida e melhorando a qualidade de vida do paciente quando instituído no tempo correto.

REFERÊNCIAS

Mark D. Sugi , Akira Kawashima, Marcela A. Salomao, Sanjeev Bhalla, Sudhakar K. Venkatesh, Perry J. Pickhardt. **Amyloidosis: Multisystem Spectrum of Disease with Pathologic Correlation.** RadioGraphics 2021; 41:1454–1474. <https://doi.org/10.1148/rg.2021210006>

Gertz MA, Dispenzieri A. **Systemic Amyloidosis Recognition, Prognosis, and Therapy: A Systematic Review.** JAMA. 2020 Jul 7;324(1):79-89. doi: 10.1001/jama.2020.5493. PMID: 32633805.

Oda S, Kidoh M, Nagayama Y, Takashio S, Usuku H, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Tsujita K, Yamashita Y. **Trends in Diagnostic Imaging of Cardiac Amyloidosis: Emerging Knowledge and Concepts.** Radiographics. 2020 Jul-Aug;40(4):961-981. doi: 10.1148/rg.2020190069. Epub 2020 May 22. PMID: 32442047.

Christos S. Georgiades, MD, PhD • Edward G. Neyman, MD • Matthew A. Barish, MD • Elliot K. Fishman, MD. **Amyloidosis: Review and CT Manifestations.** RadioGraphics 2004; 24:405–416. Published online 10.1148/rg.242035114.