

Melanodermia Mimetizando Amiloidose Macular Cutânea

Melanodermia Mimicking a Cutaneous Macular Amyloidosis

Resumo

Introdução

A amiloidose macular cutânea é uma desordem dermatológica que atinge homens e mulheres em todo o mundo. O quadro caracteriza-se pelo surgimento de manchas hiperocrômicas em diversas regiões do corpo. A ausência de descrições sobre os manejos adequados para esse quadro clínico dificulta seu tratamento.

Objetivos

Este relato de caso tem como objetivo abordar um tema que embora não seja incomum, é pouco relatado na literatura. Busca-se expor os impactos da ausência de critérios para o manejo da amiloidose cutânea na detecção e controle do caso clínico, além de demonstrar como doenças dermatológicas podem se mimetizar.

Materiais / Sujeitos e Métodos

Paciente I.M.T.G. 28 anos, sexo feminino, diagnóstico primário de prolactinoma, procurou a BWS para uma segunda opinião. Realizada biópsia da área afetada, foi possível obter o diagnóstico de amiloidose macular cutânea, tendo sido a paciente devidamente orientada.

Resultados

Embora a anamnese e o exame físico tenham detectado uma amiloidose macular cutânea, por meio da biópsia realizada pôde-se estabelecer o diagnóstico de melanodermia, sobre o qual foram fornecidas informações à paciente descrita no estudo.

Conclusões

A falta de critérios para definição e manejo de diversas alterações dermatológicas dificultam o seu diagnóstico e manejo, bem como alcance dos resultados desejados. A origem multifatorial dificulta a produção de consensos e mais estudos sobre o tema são necessários, além de uma correta orientação ao paciente sobre sua condição.

Abstract

Cutaneous macular amyloidosis is a dermatological disorder that affects men and women. The absence of descriptions about the appropriate management for this clinical condition makes its treatment difficult. The aim of this article is expose the impacts of the absence of criteria for the management of cutaneous amyloidosis in the detection and control of the clinical case, in addition to demonstrating how dermatological diseases can mimic themselves. Patient I.M.T.G. 28 years old, female, primary diagnosis of prolactinoma, followed by the diagnosis of cutaneous macular amyloidosis. Although the anamnesis and physical examination detected cutaneous macular amyloidosis, the diagnosis of melanoderma could be established by means of biopsy. We conclude that the lack of criteria for the definition and management of several dermatological alterations makes their diagnosis and management difficult. The multifactorial origin makes it difficult to produce consensus and more studies are needed, as well as the correct guidance to the patient about their condition.

Autora/Orientador

Raissa Monteiro Tetilla

Pós-graduanda em Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Dr. Valcinir Bedin

Professor - Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Palavras-chave

Melanodermia. Dermatologia. Pele.

Keywords

Dermatology. Melanoderma. Skin.

INTRODUÇÃO

A amiloidose cutânea, descrita em 1952 por Palitz e Peck localizada é um distúrbio com diferentes subtipos, sendo a amiloidose macular um deles. A partir de relatos subsequentes passou-se a estabelecer características clínicas importantes desse tipo de condição, o que tornou a detecção e confirmação dos casos possível. A amiloidose macular cutânea tem distribuição mundial e hoje já possui relatos descritos em diversos países ^(1,2).

Esse subtipo de amiloidose macular é tido como um dos mais brandos, sendo comumente interpretado como uma dermatose inespecífica por profissionais sem prática clínica suficiente para realizar o diagnóstico diferencial. É importante destacar que a amiloidose macular se atém apenas do tecido epitelial ^(3,4).

Essa condição é comumente observada pela primeira vez no período da puberdade, atingindo ambos os sexos e podendo estar associada a outras comorbidades tais como esclerose progressiva sistêmica ou lúpus eritematoso sistêmico, ou seja, doença com envolvimento do sistema imune, mas também fatores ambientais como exposição contínua à luz solar, fricção na pele e fatores pessoais como é o caso do sexo feminino, por exemplo ⁽⁵⁻⁸⁾.

Além disso, a amiloidose macular pode ser uma alteração de cunho localizado ou originada em doenças multissistêmicas e já foi descrita nas mais diversas regiões do corpo. Seu desenvolvimento está descrito na literatura e caracteriza-se pela deposição de proteínas amiloides heterogêneas no meio extracelular. Sabe-se da preferência de algumas regiões, tais como região posterior de coxa, panturrilha e tornozelo, para o acúmulo dessas proteínas, no entanto é possível que ocorra em outros locais ^(3,4,6,9-11).

A apresentação da amiloidose macular se dá por meio de pápulas hiperpigmentadas de tom amarronzado que, em exame histológico, correspondem a corpos colóides de queratinócitos basais apoptóticos. Já em se tratando de alterações associadas, sabe-se do potencial de agravamento que a amiloidose cutânea tem sobre pessoas com outros diagnósticos dermatológicos, como é o caso da artrite psoriática ^(6,12-14).

A presença de prurido nas regiões hiperpigmentadas ocorre em cerca de 20% dos casos, o que torna a amiloidose uma condição irritativa e limitante para atividades de vida diária. Sua etiologia ainda é desconhecida e atualmente sabe-se apenas do envolvimento de receptores de oncostatina M tipo II e/ou de receptores de interleucina envolvidos no mecanismo de morte dos queratinócitos^(3,15).

A ausência de diretrizes para o manejo da amiloidose justifica-se pela falta de clareza nos mecanismos de instalação, desenvolvimento e controle dos quadros observados, uma vez que, por conta da origem multifatorial, a discriminação dos pacientes em subgrupos ou em abordagens de tratamento específicas e mais eficazes para cada caso é delicada.

RELATO DO CASO

Paciente I.M.T.G. 28 anos, sexo feminino, previamente diagnosticada com prolactinoma, terminou o tratamento e encontra-se em seguimento ambulatorial com endocrinologista. A paciente alega que há aproximadamente 3 meses, percebeu piora das máculas em membros inferiores e o surgimento de nova mácula na região interglútea.

Trata-se de máculas hipercrômicas acastanhadas, discretamente pruriginosas, ambas características clássicas do quadro clínico da amiloidose macular. Paciente relata que procurou médico dermatologista, tendo sido diagnosticada com amiloidose macular cutânea.

Após o primeiro diagnóstico, a paciente dirigiu-se ao Instituto BWS para uma nova avaliação, a fim de receber uma segunda opinião. Para isso, trouxe consigo exames laboratoriais e de imagem que, após analisados, confirmaram não se tratar de qualquer tipo de patologia de base, como Doença de Addison, por exemplo. A partir desse momento abriu-se a possibilidade para diagnóstico diferencial.

Realizada a anamnese e exame físico, optou-se pela realização de biópsia de duas lesões, quais sejam maleolar direita e da região interglútea, ressaltando a importância de uma análise histopatológica nesses casos. As imagens a seguir ilustram

as regiões nas quais a paciente descrita neste relato de caso apresenta as alterações cutâneas que pautaram o diagnóstico de amiloidose macular cutânea:

Figura 1: Lesões amarronzadas na região interglútea.



Fonte: original da autora.

Figura 2: Lesões amarronzadas nos joelhos com prevalência no lado direito.



Fonte: original da autora.

Decorrido 30 dias após o atendimento, a paciente retornou com o resultado da biópsia, cujo laudo constatou "cortes de pele cuja epiderme apresenta vacuolização focal de camada basal. Na derme superficial, há escassos linfócitos perivasculares com numerosos melanofagos de permeio". Disso concluiu-se que os sintomas apresentados em conjunto com o resultado da biópsia são compatíveis com melanodermia. A paciente foi então orientada a manter hidratação corporal adequada e retornar caso fosse necessário ou houvesse o surgimento de novas lesões.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A amiloidose cutânea é um distúrbio com vários subtipos descritos, dentre os quais, a amiloidose macular. A amiloidose macular cutânea tem distribuição mundial e é amplamente descrita pela literatura médica, sendo considerado um dos subtipos mais brandos, o que faz com que seu diagnóstico seja facilmente confundido com o de dermatose inespecífica⁽³⁾.

A amiloidose macular se além apenas do tecido epitelial pode ser considerada uma alteração localizada ou originada em doenças multissistêmicas, manifestando-se nas mais diversas regiões do corpo, apesar de ser mais prevalente na parte posterior da coxa, panturrilha e tornozelo^(4, 6, 9-11).

O desenvolvimento da amiloidose macular se dá pela deposição de proteínas amiloides heterogêneas no meio extracelular. A amiloidose é caracterizada pelas pápulas hiperpigmentadas em tom amarronzado, que correspondem a corpos colóides de queratinócitos basais apoptóticos. Em indivíduos diagnosticados com outras condições dermatológicas a amiloidose cutânea pode ser agravar^(3,4,6,9,12-14).

Nesse sentido, a falta de diretrizes para o manejo da amiloidose se justifica pela ausência de elucidação dos mecanismos de instalação, desenvolvimento e controle da condição devido suas peculiares características, tornando a análise de cada caso complexa, dificultando também seu tratamento.

No caso apresentado a paciente veio até a BWS em busca de uma segunda opinião por conta de seu diagnóstico primário de prolactinoma. Foram então feitos

anamnese e exame físico e com base nos achados clínicos e na exclusão de possíveis diagnósticos abriu-se a possibilidade do diagnóstico diferencial de amiloidose macular. Após o recebimento do laudo de biópsia solicitada, concluiu-se que não se tratava de amiloidose macular, mas sim de melanodermia.

Episódios como esse são comuns dentro da atuação da dermatologia e da medicina estética e pode-se apontar como possíveis responsáveis a origem multifatorial de parte significativa das doenças dermatológicas. Sabe-se que muitos acometimentos dermatológicos compartilham quadros clínicos semelhantes entre si, sendo comum a mimetização desses tipos de doença.

Outro aspecto relevante é a ausência de consensos e diretrizes clínicas que direcionem o diagnóstico de tais condições de saúde a fim de conferir maior confiabilidade à prática clínica dos profissionais que lidam com esse tipo de acometimento, uma vez que atualmente a imprecisão diagnóstica acaba por prejudicar o manejo clínico dessas condições.

Em virtude disso os profissionais devem valer-se das ferramentas adicionais capazes de fornecer maiores informações a respeito dos aspectos voltados à anatomopatologia e também da avaliação de fatores contextuais que possam facilitar o diagnóstico ou direcionar a determinação do tipo de doença dermatológica e, por consequência, do seu tratamento.

CONCLUSÕES

É possível concluir a partir do caso ora analisado que são de suma importância os achados clínicos e laboratoriais para o estabelecimento de um diagnóstico e condução adequada do tratamento. Além disso, enfatiza-se a capacidade de mimetização das doenças dermatológicas e a necessidade de produção de evidências científicas que possam pautar a prática clínica de modo a facilitar o trabalho dos profissionais que atuam na dermatologia e áreas correlatas. Por fim, é imprescindível a orientação e educação em saúde dos pacientes acerca de suas condições clínicas, de seu manejo e seu prognóstico.

REFERÊNCIAS

1. Laurence L, Palitz MD, Samuel P. Amyloidosis cutis: A macular variant. *Arch Derm Syph.* [Internet]. 1952;65:451–7. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/523179>
2. Wolf M, Tolmach JA. Macular amyloidosis. *Arch Dermatol.* [Internet]. 1969;99(3):373–4. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/530909>
3. Brownstein MH, Hashimoto K, Greenwald G. Biphasic amyloidosis: link between macular and lichenoid forms. *Arch Dermatol.* [Internet]. 1972 Set;106(3):419. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/532840>
4. Nahidi Y, Tayyebi Meibodi N, Meshkat Z, Nazeri N. Macular Amyloidosis and Epstein-Barr Virus. *Dermatol Res Pract.* [Internet]. 2016;2016:5. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4769766/>
5. Eswaramoorthy V, Kaur I, Das A, Kumar B. Macular amyloidosis: etiological factors. *J Dermatol.* [Internet]. 1999 Maio;26(5):305–10. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1346-8138.1999.tb03476.x?sid=nlm%3Apubmed>
6. Kibbi AG, Rubeiz NG, Zaynoun ST, Kurban AK. Primary localized cutaneous amyloidosis. *Int J Dermatol.* [Internet]. 1992 Fev;31(2):95–8. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1365-4362.1992.tb03245.x?sid=nlm%3Apubmed>
7. Chang YT, Wong CK, Chow KC, Tsai CH. Apoptosis in primary cutaneous amyloidosis. *Br J Dermatol.* [Internet]. 1999 Fev;140(2):210–5. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1365-2133.1999.02651.x?sid=nlm%3Apubmed>
8. Tanaka A, Arita K, Lai-Cheong JE, Palisson F, Hide M, McGrath JA. New insight into mechanisms of pruritus from molecular studies on familial primary localized cutaneous amyloidosis. *Br J Dermatol.* [Internet]. 2009 Dez;161(6):1217–24. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2133.2009.09311.x>
9. Breathnach SM. Amyloid and amyloidosis. *J Am Acad Dermatol.* [Internet]. 1988 Jan;18(1 Pt 1):1–16. Disponível em: [https://www.jaad.org/article/S0190-9622\(88\)70001-8/pdf](https://www.jaad.org/article/S0190-9622(88)70001-8/pdf)

- 10.** al-Ratrout JT, Satti MB. Primary localized cutaneous amyloidosis: a clinicopathologic study from Saudi Arabia. *Int J Dermatol.* [Internet]. 1997 Jun;36(6):428–34. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1046/j.1365-4362.1997.00109.x?sid=nlm%3Apubmed>
- 11.** Brownstein MH, Hashimoto K. Macular Amyloidosis. *Arch Dermatol.* [Internet]. 1972;106(1):50–7. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/532744>
- 12.** Fernandez-Flores A. Cutaneous amyloidosis: a concept review. *Am J Dermatopathol.* [Internet]. 2012 Fev;34(1):1–7. Disponível em: https://journals.lww.com/amjdermatopathology/Abstract/2012/02000/Cutaneous_Amyloidosis__A_Concept_Review.1.aspx
- 13.** Huilgol SC, Ramnarain N, Carrington P, Leigh IM, Black MM. Cytokeratins in primary cutaneous amyloidosis. *Australas J Dermatol.* [Internet]. 1998 Maio;39(2):81–5. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1440-0960.1998.tb01253.x?sid=nlm%3Apubmed>
- 14.** Brownstein MH, Helwig EB. Systemic amyloidosis complicating dermatoses. *Arch Dermatol.* [Internet]. 1970 Jul;102(1):1–7. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/531666>
- 15.** Ramírez-Santos A, Labandeira J, Monteagudo B, Toribio J. Lichen amyloidosus without itching indicates that it is not secondary to chronic scratching. *Acta dermatovenereologica.* [Internet]. 2006;86:561–2. Disponível em: <https://www.medicaljournals.se/acta/content/abstract/10.2340/00015555-0155>