

# Caso #42

## AMILOIDOSE PERITONEAL

Gastrointestinal , Tórax

---

### Dados do Caso

<b>Data submissão:</b>	25/01/2020
<b>Data publicação:</b>	09/02/2020
<b>Seção :</b>	Ensino
<b>Tipo de Caso :</b>	Tipo Caso 1
<b>Autor:</b>	Pedro Luiz Spinelli Coelho - UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO - UNIFESP - ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA
<b>Autor correspondente:</b>	-
<b>Dados do paciente :</b>	Masculino , 81 anos
<b>Palavras-Chave :</b>	Amiloidose, Peritônio, Mesentério, Tomografia Computadorizada por Raios X
<b>URL:</b>	<a href="https://brad.org.br/article/4228/pt-BR/amiloidose-peritoneal">https://brad.org.br/article/4228/pt-BR/amiloidose-peritoneal</a>
<b>Link do Abstract no PUBMED:</b>	
<b>DOI :</b>	Ahead of DOI

### Resumo

O envolvimento peritoneal pela amiloidose sistêmica é bastante raro e pode simular a carcinomatose peritoneal, a linfomatose peritoneal ou comprometimento peritoneal por causas infecciosas, como a tuberculose. Apresentamos um caso de amiloidose com envolvimento peritoneal e torácico, e o seu aspecto na tomografia computadorizada.

### Histórico Clínico

I.M.S., sexo masculino, 81 anos, apresentou-se ao pronto socorro com queixa de diarreia pastosa há 3 semanas e dispneia progressiva. Relata ainda o surgimento de lesões cutâneas há 1 ano em tronco e membros. Realizados exames de imagem, broncoscopia e biópsias de pele e do trato respiratório que revelaram o diagnóstico de amiloidose sistêmica. Paciente em acompanhamento com a hematologia, sem resposta ao tratamento inicial com ciclofosfamida e sem indicação de transplante de medula óssea. Segue em tratamento não curativo com dexametasona e paliação.

## Achados Radiológicos

Tomografia computadorizada do abdome: linfonomegalias mesentéricas e portocavais, esplenomegalia e densificação do tecido adiposo que envolve os vasos mesentéricos, algumas delas com tênues calcificações. Tomografia computadorizada do tórax: múltiplos micronódulos pulmonares de distribuição randômica associado a espessamento dos septos interlobulares e linfonomegaliasmediastinais, algumas delas com centro hipodenso.

## Discussão

A amiloidose é doença de depósito extracelular de material amiloide que pode ser classificada como primária (relacionadas a discrasias sanguíneas, como mieloma múltiplo, linfoma ou macroglobulinemia), que corresponde a maioria dos casos, ou secundária (associada a doenças inflamatórias crônicas, como artrite reumatoide, doença de Crohn, tuberculose, entre outras). Seu envolvimento pode ser sistêmico ou localizado. O acometimento sistêmico é responsável por 80-90% dos casos e apresenta depósitos em múltiplos órgãos e sistemas, sendo frequentemente progressivo e fatal em decorrência do envolvimento renal e cardíaco (1). As amiloidose atinge, em ordem de frequência, o trato gastrointestinal (50%), sistema respiratório (50%), sendo a distribuição difusa dos pulmões o padrão menos frequentemente encontrado, rins (50%), coração (33%), linfonodos (20%), baço (10%) e muito raramente há o envolvimento do retroperitônio e mesentério (2). Na TC pode ser encontrada na forma nodular ou difusa. A forma nodular corresponde ao aumento de linfonodos por depósitos amiloides (3). Na difusa os depósitos amiloides estão distribuídos pelo tecido adiposo mesentérico e omental, demonstrando um aspecto de densificação do tecido adiposo e fina nodularidade, assemelhando-se a infiltrações peritoniais de outras naturezas (carcinomatose peritoneal, linfomatose e infecciosa). A presença de ascite ocorre em 20% dos casos, sendo na sua maioria resultado da insuficiência cardíaca, hepática e renal (5). Calcificação associada aos depósitos amiloides é atribuída a afinidade das fibrilas proteicas amiloides a calcificação distrófica (3-4) e alguns autores relatam que a sua presença é sugestiva de doença (5-7), sendo encontradas, entretanto, em outras etiologias, como por exemplo carcinomatose peritoneal de tumores ovarianos e tuberculose peritoniais (8). A diferenciação com doenças infecciosas e neoplásicas se torna difícil por imagem, sobretudo naqueles pacientes em que a doença sistêmica ainda não se manifestou em outros locais, sendo necessária biópsia para sua comprovação. Em nosso caso, apesar da ausência de sinais de infiltração do trato gastrointestinal o paciente apresentou-se com manifestações deste sistema, sintomas que estão invariavelmente presentes a despeito do TGI normal em exames de imagem (7). As manifestações mesentéricas da doença foram presumidamente atribuídas a amiloidose em consequência do extenso envolvimento que o paciente apresentou em outros órgãos e manifestações de imagem compatíveis no contexto da doença

## Lista de Diferenciais

- Carcinomatose peritoneal

## Diagnóstico

- Amiloidose Peritoneal

## Aprendizado

Incluir a amiloidose no diagnóstico diferencial de patologias mesentéricas que se assemelham a carcinomatose, sobretudo em pacientes sem neoplasia conhecida, com marcadores tumorais normais e com doenças de base que podem predispor ao seu desenvolvimento.

## Referências

- 1. KawashimaA, AllemanWG, LeRoy AJ et al.Imaging Evaluation of Amyloidosis of the UrinaryTract and Retroperitoneum. Radiographics 2011;31 (6): 1569-82.

## Imagens

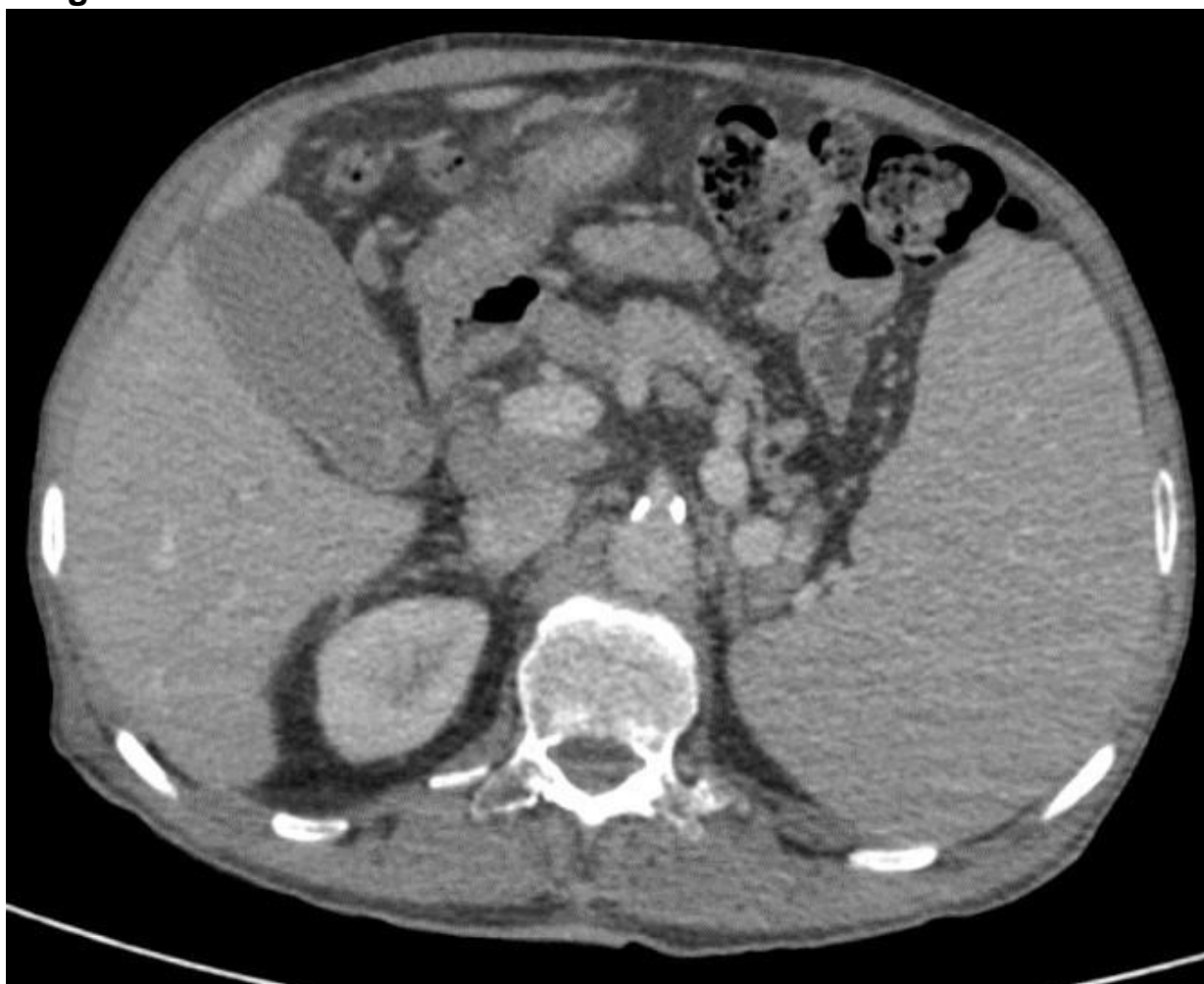


Figura 1. Imagem axial de TC com contraste endovenoso demonstrando linfonomegalia portocaval e mesentérica e esplenomegalia.



Figura 2. Imagem coronal oblua de TC com contraste endovenoso demonstrando densificao do tecido adiposo envolvendo os vasos mesentricos, com tnuas calcificaes de permeio.

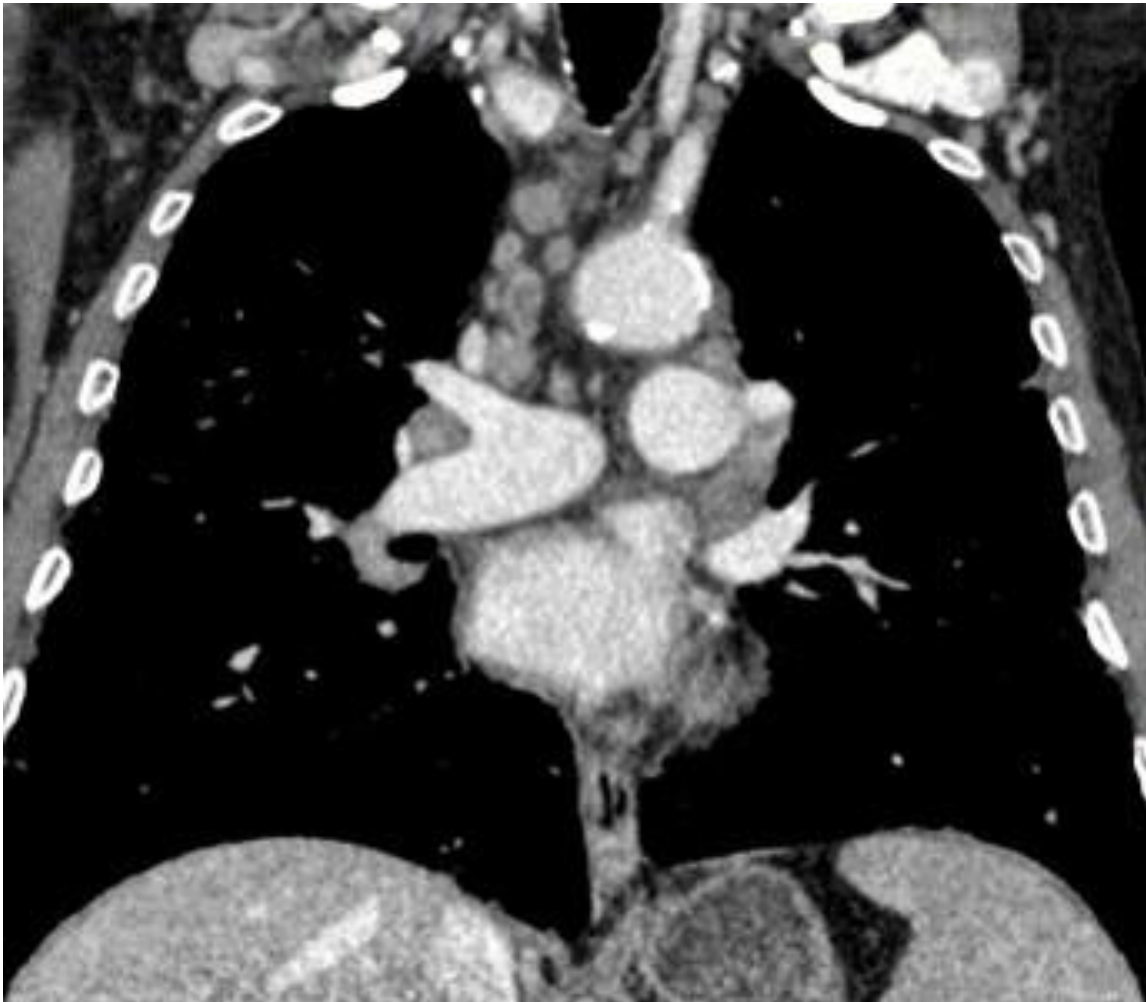


Figura 3. Imagem coronal de TC com contraste endovenoso do tórax, demonstrando múltiplas linfonomegalias mediastinais e hilares, algumas das quais com centro hipodenso.

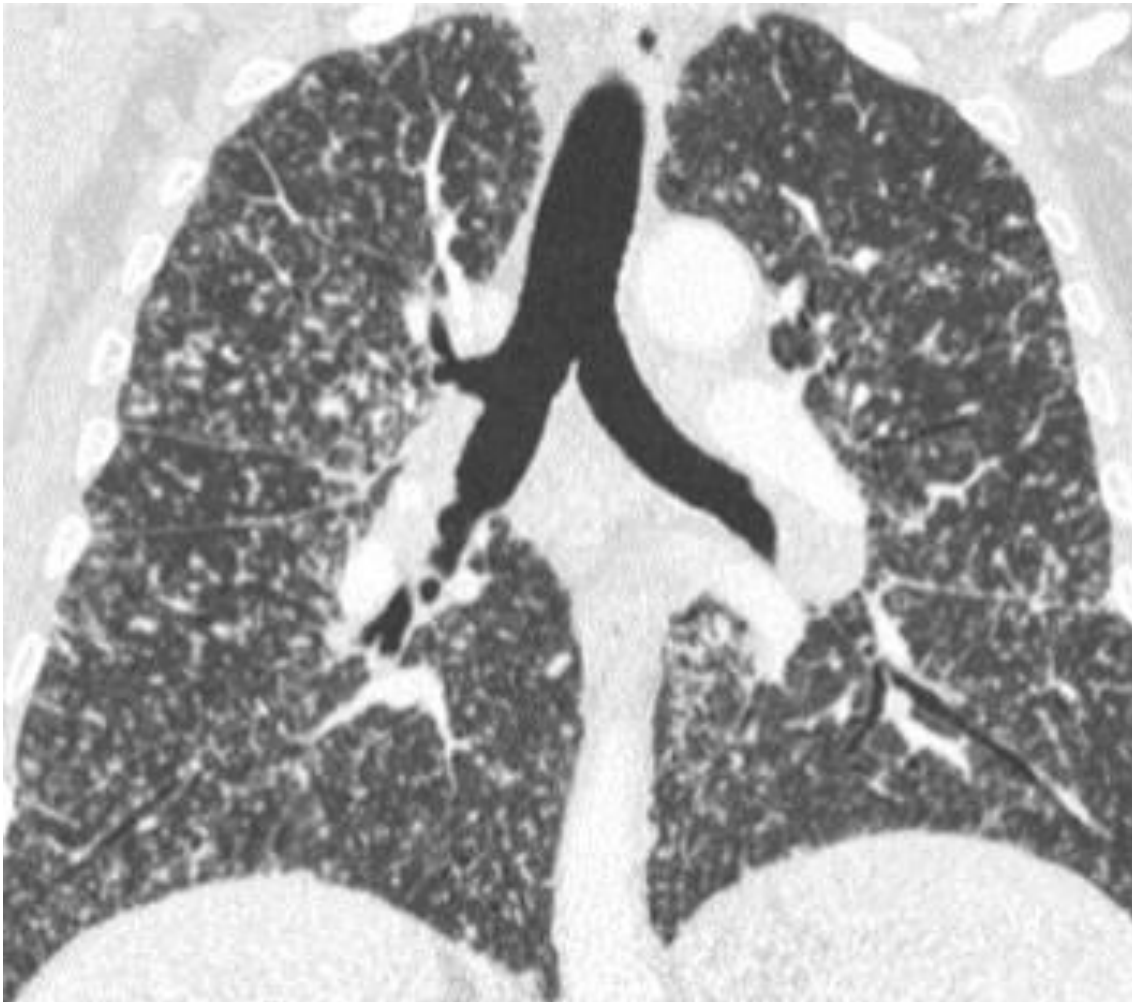


Figura 4. Imagem coronal de TC de tórax demonstra múltiplos micronódulos pulmonares de distribuição randômica difusos por ambos os pulmões associados a espessamento septal.

## Vídeos

Nenhum resultado encontrado