

## Ear injury as the only manifestation of amyloidosis

### *Lesão em pavilhão auricular como única manifestação de amiloidose*

Catia Rodrigues Domingos<sup>1</sup>, Rubiana Ferreira Sousa<sup>2</sup>, Helena Maria Gonçalves Becker<sup>3</sup>,  
Paulo Fernando Tormin Borges Crosara<sup>4</sup>, Roberto Eustáquio Santos Guimarães<sup>4</sup>

**Keywords:** amyloidosis; external ear; hearing loss.

**Palavras-chave:** amiloidose; orelha externa; perda auditiva.

#### INTRODUÇÃO

A amiloidose é uma doença de depósito classificada em sistêmica e localizada<sup>1</sup>. O acometimento de cabeça e pescoço é raro, benigno, sendo laringe o sítio mais atingido<sup>2-3</sup>. A amiloidose de orelha é rara<sup>4</sup>. O diagnóstico definitivo é feito por histopatológico<sup>1</sup>. A doença é mais frequente entre 50-70 anos e predomina em homens 3:1. A etiologia é desconhecida<sup>1</sup>.

Devido à gravidade da forma sistêmica e à associação com plasmocitoma e mieloma múltiplo, é importante a distinção dessas manifestações<sup>5</sup>.

Apresentamos o caso de uma paciente de 42 anos, com amiloidose auricular.

#### APRESENTAÇÃO DO CASO

M.A.S., 42 anos, feminino, encaminhada com otalgia e hipoacusia recidivantes secundárias à amiloidose, diagnosticada havia 21 anos, relatava início do quadro de algia e plenitude aural cerca de 4 dias antes, além de hipoacusia flutuante. Encontrava-se em uso de amitriptilina, Arcox® e codeína. Ao exame, observou-se hiperemia e edema em condutos auditivos externos e em região conchal (Figura 1).

A otoscopia foi difícil, devido a edema em condutos, mostrando membrana timpânica normal.

O exame anatomopatológico de biópsia de pele do pavilhão constatou material eosinofílico homogêneo em derme e coloração positiva para amiloidose com violeta metila.

Foram solicitados exames laboratoriais: VHS, hemograma, funções renal e hepática, beta 2 microglobulina, eletroforese de proteínas e biópsia de tecido subcutâneo abdominal. Todos normais. O resultado anatomopatológico de tecido subcutâneo constou: tecido fibroadiposo normal com pesquisa de substância amiloide pela coloração por Vermelho Congo em luz polarizada birrefringente negativa.

Audiometrias tonal e vocal e impedanciometria evidenciaram perda auditiva condutiva de grau moderado e curva timpanométrica tipo A, bilateralmente, com reflexos estapedianos preservados.

Realizado tratamento com preenchimento do conduto auditivo externo e conchal



Figura 1. Lesão amiloidótica em pavilhão auricular.

com corticoide tópico (clobetasona 0,5% creme), uma vez por semana, por 4 semanas, evoluindo com melhora dos sintomas.

Atualmente, a paciente encontra-se em acompanhamento.

#### DISCUSSÃO

A amiloidose é uma doença rara, com depósitos de fibrilas proteicas. Tal acúmulo de proteínas nos tecidos pode comprometer a função de órgãos, como o coração<sup>1</sup>. Em 20%, encontra-se associada ao mieloma múltiplo (neoplasia plasmocitária, infiltração medular por plasmócitos, associada à proteína M sérica (imunoglobulina monoclonal), e presença de dano orgânico<sup>5</sup>.

Na amiloidose de cabeça e pescoço, deve-se excluir o acometimento sistêmico por meio de exames laboratoriais, como eletroforese de proteínas, medida da função renal, eletrocardiograma e ultrassonografia abdominal<sup>2</sup>. O estudo da produção monoclonal de imunoglobulinas

é importante<sup>4</sup>; a suspeita da forma sistêmica ocorre quando há proteína monoclonal em soro ou urina e comprometimento de órgãos, tais como albuminúria (amiloidose corresponde a 10% das síndromes nefróticas não diabéticas do adulto), cardiopatia, hepatomegalia, neuropatia e medula óssea infiltrada por pelo menos de 10% de plasmócitos<sup>4,5</sup>.

Neste trabalho, relatamos o curso de estenose parcial e temporária do conduto auditivo externo e acometimento de pavilhão - manifestação rara da amiloidose. Nos poucos relatos na literatura, a plenitude aural e a hipoacusia condutiva são achados constantes, o mesmo não ocorrendo para a dor, a qual não foi referida em outros trabalhos.

Na maioria dos casos, a amiloidose é sistêmica e acompanha o mieloma múltiplo<sup>5</sup>. O tratamento proposto pela literatura para a amiloidose localizada consiste na exérese das lesões<sup>4</sup>.

#### CONCLUSÃO

Existem poucos estudos sobre amiloidose. Dentre as formas localizadas, a auricular é rara. A definição das características clínicas e laboratoriais é importante para diagnóstico. É importante a investigação de mieloma múltiplo na forma sistêmica da doença.

#### REFERÊNCIAS

1. Pang KP, Chee LW, Busmanis I. Amyloidoma of the nose in a pediatric patient: a case report. *Am J Otolaryngol.* 2001;22(2):138-41.
2. Patel A, Pambuccian S, Maisel R. Nasopharyngeal amyloidosis. *Am J Otolaryngol.* 2002;23(5):308-11.
3. Chin SC, Fatterpekar G, Kao CH, Chen CY, Som PM. Amyloidosis concurrently involving the sinonasal cavities and larynx. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2004;25(4):636-8.
4. Álvarez-Ruiz SB, Pérez-Gala S, Aragüés M, Fraga J, García-Díez A. Unusual clinical presentation of amyloidosis: bilateral stenosis of the external auditory canal, hoarseness and a rapid course of cutaneous lesions. *Int J Dermatol.* 2007;46(5):503-4.
5. Faria RMD, Silva ROP. Gamopatias monoclonais - critérios diagnósticos e diagnósticos diferenciais. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(1):17-22.

<sup>1</sup> Bacharel em Odontologia e Medicina pela UFMG (Residente de Otorrinolaringologia do HC UFMG).

<sup>2</sup> Bacharel em Medicina (Especializanda em Otorrinolaringologia do Núcleo de Otorrinolaringologia de Belo Horizonte).

<sup>3</sup> Doutora (Professor Adjunto-Doutor do Departamento de Otorrinolaringologia, Oftalmologia e Fonoaudiologia da Faculdade de Medicina da UFMG). Hospital das Clínicas da UFMG.

Endereço para correspondência: Cátia Rodrigues Domingos. Rua João Ribeiro, nº 303, apto 302. Belo Horizonte - MG. Brasil. CEP: 30260-110.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) do BJORL em 22 de junho de 2011. cod. 8644.

Artigo aceito em 16 de outubro de 2011.