

## AMILOIDOSE – CARACTERIZAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA E MORFOLÓGICA

Helena Viana, Fernanda Carvalho, Honorata Veloso, Maria João Galvão, Ana Rita Santos, João Ribeiro Santos.  
Serviço de Nefrologia do Hospital Curry Cabral

### Introdução

- A amiloidose é uma doença sistémica, cujo diagnóstico cabe frequentemente ao nefrologista.
- O tipo de amiloidose predominante varia de acordo com o grau de desenvolvimento do país, com maior prevalência de amiloidose AL nos países ricos

### Material e Métodos

- Revisão retrospectiva de todas as biópsias de rim nativo avaliadas no serviço entre 1981 e 2008.
- Caracterização clínica dos doentes à data da biópsia.
- Avaliação morfológica qualitativa do tipo de substância amiloide por imunofluorescência ou imunoperoxidase.
- Avaliação semi-quantitativa do grau de depósitos de acordo com a sua localização e grau de glomerulosclerose e fibrose tubulo-intersticial.

### Resultados- Epidemiologia e Clínica

- Em 28 anos, observámos 202 biópsias positivas para substância amiloide (3,5% de 5797) num total de 197 doentes (54,4% homens vs 45,5% mulheres), com idade mediana de  $59,5 \pm 15,6$  anos.
- O motivo da biópsia está representado na figura 2.
- Os doentes na altura da biópsia apresentavam proteinúria mediana de  $5 \text{ g/dia} \pm 5,4$  ( $n=144$ ) e creatinina mediana de  $1,3 \pm 1,7 \text{ mg/dl}$  ( $n=150$ ).

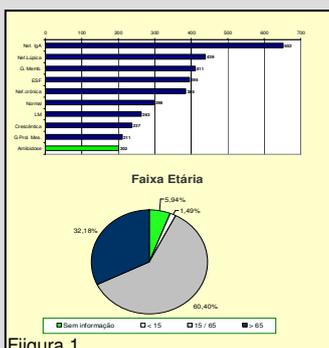


Figura 1

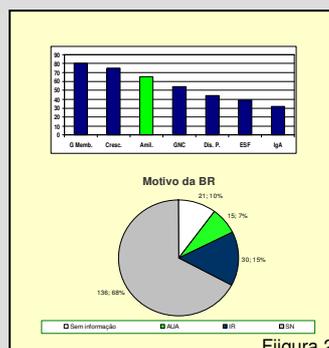


Figura 2

- A amiloidose revelou-se a terceira causa de síndrome nefrótica nos doentes com mais de 65 anos. (Figura 2)
- Verificámos uma diminuição da incidência das amiloidoses AA com aumento das AL, com inversão do predomínio das AA em relação as AL a partir de 1995. (Figura 3)

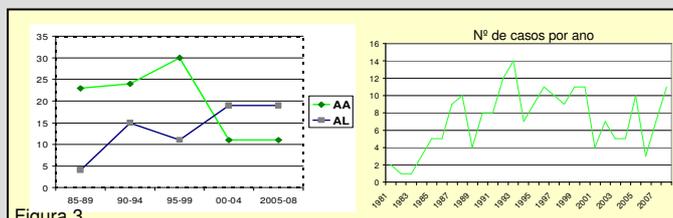


Figura 3

### Resultados- morfologia

- As amiloidoses foram classificadas como AA em 51% dos casos, AL em 31,6% (25,5% lambda e 5,9% kappa) e Polineuropatia amiloidótica Familiar em 3,5%.
- Não foi possível a caracterização do tipo de amiloide, por dificuldade técnica, em 12,8% das biópsias. (Figura 4)
- Em termos morfológicos, a maioria das biópsias caracterizava-se por deposição de amiloide:
  - Marcada no glomérulo (30% com +++)
  - Marcada nos vasos (40% com +++)
  - Escassa a nível intersticial cortical (60% sem depósitos)
  - Escassa a nível medular (50% sem depósitos). (Figura 4)

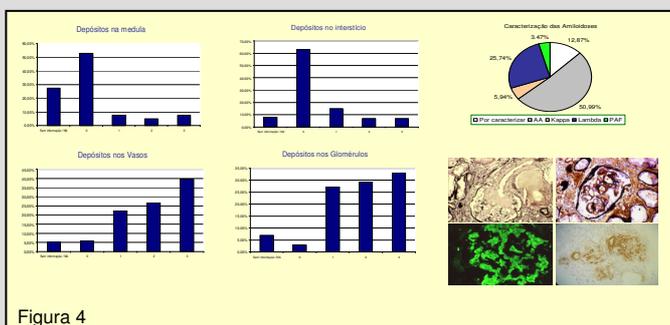


Figura 4

### Resultados- Correlação clínico-patológica

- Verificámos que os doentes com amiloidose primária eram significativamente mais velhos do que aqueles com amiloidose secundária ou PAF (65,2 vs 53,7 vs 52,7 respectivamente,  $p < 0,05$ ).
- Estudámos as possíveis relações entre manifestações clínicas e morfologia renal.
- Verificámos uma correlação positiva entre creatinina e grau de fibrose e/ou grau de deposição intersticial. ( $p < 0,05$ )
- Não encontramos relação entre proteinúria e grau/local de deposição de amiloide. (Figura 5)

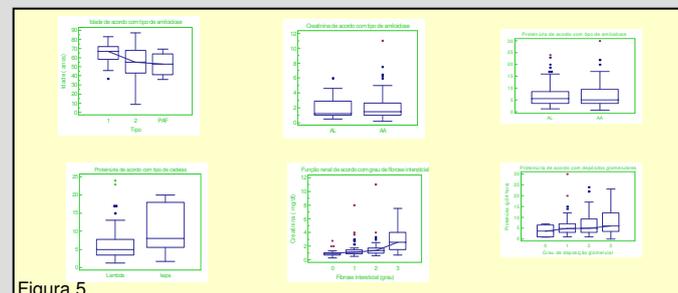


Figura 5

### Conclusões

- Actualmente, em Portugal, predomina a amiloidose AL, que surge em doentes mais idosos e se manifesta mais frequentemente por síndrome nefrótica.
- A função renal a data da biópsia correlaciona-se com o grau de fibrose tubulo-intersticial renal.