

Relato de Caso

Amiloidose pulmonar com apresentação traqueobrônquica: relato de caso clínico

Pulmonary amyloidosis with tracheobronchial presentation: clinical case report

Vinícius Buaes Dal Maso¹, Ana Katharina Dalbosco², Carlos André dos Santos Carneiro², Isadora de Oliveira², Luiza Ventura Penteado da Silva², Marcelo Roque Pegoraro Junior², Marinna Vedana², Nathália Borelli², Rodrigo Fichbein Marcon²

Dal Maso VB, Dalbosco AK, Carneiro CAS, Oliveira I, Silva LVP, Pegoraro Junior MRP, Vedana M, Borelli N, Marcon RF. Amiloidose pulmonar com apresentação traqueobrônquica: relato de caso clínico / *Pulmonary amyloidosis with tracheobronchial presentation: clinical case report*. Rev Med (São Paulo). 2022 jan.-fev.;101(1):1-6.

RESUMO: *Introdução:* Amiloidose é o termo utilizado para designar doenças que fazem deposição extracelular de proteínas fibrilares patológicas em órgãos e tecidos, podendo ser sistêmica ou restrita a um único órgão. As manifestações clínicas são diversas, como cardiomiopatia, falência renal, esplenomegalia, problemas intestinais, neuropatias, problemas pulmonares, entre outros. *Objetivo:* relatar um caso clínico de paciente com amiloidose traqueobrônquica. *Metodologia:* revisão de bibliografias em comparação ao relato de caso, o qual foi descrito a partir de dados retirados do prontuário e de exames complementares da paciente. *Caso clínico:* paciente do sexo feminino, 70 anos, procurou assistência médica por dorsalgia, apresentando também chiado, tosse seca, dispneia paroxística noturna e ortopneia. Realizou-se investigação diagnóstica durante a internação, na qual biópsia da mucosa traqueobrônquica e coleta de lavado alveolar foram positivos para o teste Vermelho Congo, o que confirmou o diagnóstico de amiloidose. A paciente, então, foi encaminhada para terapia de ablação a laser. *Conclusão:* portanto, diante de um paciente com quadro clínico inspecífico e suspeita diagnóstica principal de amiloidose pulmonar, é imprescindível investigar e descartar diagnósticos diferenciais como neoplasia ou discrasias de células plasmáticas. Para isso, é necessário que haja alta precisão na análise dos exames de imagem, de modo a sugerir esse diagnóstico, o qual deve ser confirmado através da fibrobroncoscopia com biópsia de tecido brônquico, que através da coloração Vermelho do Congo, evidenciará presença de substância amorfa e birefringente, compatível com substância amiloide.

Palavras-chave: Amiloidose; Amiloidose de cadeia leve de imunoglobulina; Atelectasia pulmonar; Obstrução das vias respiratórias.

ABSTRACT: *Introduction:* Amyloidosis is the term used to describe diseases that cause extracellular deposition of pathological fibrillar proteins in organs and tissues, which can be systemic or restricted to a single organ. The clinical manifestations are diverse, such as cardiomyopathy, renal failure, splenomegaly, intestinal problems, neuropathies, lung problems, among others. *Objective:* to report a clinical case of a patient with pulmonary amyloidosis. *Methodology:* review of bibliographies in comparison to the case report, which was described based on data taken from the patient's record and complementary exams. *Clinical case:* a seventy-year-old female patient sought medical assistance because of back pain, also presenting wheezing, dry cough, paroxysmal nocturnal dyspnea and orthopnea. Diagnostic investigation was carried out during hospitalization, in which biopsy of the tracheobronchial mucosa and collection of alveolar lavage were positive for the Congo Red test, which confirmed the amyloidosis diagnosis. The patient was then referred for laser ablation therapy. *Conclusion:* hence, in a patient with a nonspecific clinical presentation and main diagnostic suspicion of pulmonary amyloidosis, it is essential to investigate and rule out differential diagnoses such as malignancy or plasma cell dyscrasia. Therefore, it is necessary to use high precision in the analysis of image exams in order to suggest this diagnosis, which should be confirmed through fibrobronchoscopy with bronchial tissue biopsy, that through the Congo Red dye, will show the presence of amorphous and birefringent substance, compatible with amyloid substance.

Keywords: Amyloidosis, Immunoglobulin light-chain amyloidosis; Pulmonary atelectasis; Airway obstruction.

1. Professor da disciplina de Pneumologia do Curso de Medicina da Universidade de Passo Fundo e Médico Pneumologista no Hospital São Vicente de Paulo. <https://orcid.org/0000-0002-1885-4974>. Email: vinibuaesdalmaso@yahoo.com.br.
2. Estudante de Medicina na Universidade de Passo Fundo. ORCID: Dalbosco AK - <https://orcid.org/0000-0001-6326-1281>; Carneiro CAS - <https://orcid.org/0000-0003-3548-3973>; Oliveira I - <https://orcid.org/0000-0003-4161-065X>; Silva LVP - <https://orcid.org/0000-0002-5759-0828>; Pegoraro Junior MR - <https://orcid.org/0000-0002-9319-0813>; Vedana M - <https://orcid.org/0000-0002-7417-780>; Borelli N - <https://orcid.org/0000-0002-1096-356X>; Marcon RF - <https://orcid.org/0000-0002-8322-7889>.

Endereço para correspondência: Rua Lavapes 2081 7º andar, Bairro Centro, Passo Fundo, Rio Grande do Sul, Brasil.

INTRODUÇÃO

Amiloidose é o termo utilizado para nomear a deposição extracelular de proteínas amiloïdes patológicas em um determinado sítio anatômico¹. Essa doença pode ser subdividida em dois grandes grupos: localizada (apenas um órgão acometido) ou sistêmica (mais de um órgão acometido), sendo a forma sistêmica a mais comum².

Dessa feita, destaca-se a raridade do acometimento pulmonar pela Amiloidose, a qual se classifica em quatro variantes, à depender do local e grau de acometimento, são elas: Amiloidose traqueobrônquica localizada ou difusa e Amiloidose parenquimatosas nodular ou difusa². Essa doença transita desde um mero achado accidental, até um acometimento grave que pode cursar com óbito³.

O objetivo do presente trabalho, pautado na raridade dessa patologia, consiste em relatar o caso de uma paciente na sétima década de vida, diagnosticada com Amiloidose Traqueobrônquica localizada por fibrobroncoscopia e biópsia que demonstrou, através da coloração Vermelho do Congo, presença de substância amorfa e birrefringente, compatível com substância amiloïde.

RELATO DO CASO

Paciente feminina, 70 anos, parda, solteira, aposentada, natural de Marau (RS) e procedente de Passo Fundo (RS). Internou-se no Hospital São Vicente de Paulo (HSVP) com queixa inespecífica de dorsalgia. No entanto, no decorrer da anamnese, constatou-se que seu principal sintoma era dispneia aos médios esforços, iniciada há 3 anos e acompanhada de chiado, os quais eram atenuados com o uso de medicamentos inalatórios e agravados com mudanças de temperatura. Além disso, relatava tosse seca, dispneia paroxística noturna e ortopneia.

História prévia de asma brônquica, sinusite crônica, hipertensão arterial sistêmica e dislipidemia, além de ser ex-tabagista (1,8 maços-ano). Fazia uso de Losartana, Hidroclorotiazida, Sinvastatina, Omeprazol, Formoterol + Budesonida (sob demanda) e Budesonida. Relatou que a mãe faleceu aos 37 anos por problemas pulmonares. Ao exame físico pulmonar, apresentou roncos inspiratórios em base pulmonar direita, sem outras alterações respiratórias ou em outros sistemas.

A paciente havia realizado diversos exames antes da admissão, entre eles: radiografia de tórax, a qual apresentou opacidades parenquimatosas no lobo inferior esquerdo, associado a estrias atelectásicas (podendo estar associado a processo inflamatório ou infecioso), coração com dimensões aumentadas e aorta alongada com calcificações parietais; espirometria, na qual foi observado distúrbio ventilatório obstrutivo leve com variação de fluxo pós-broncodilatador; ecocardiograma, que mostrou disfunção diastólica e remodelamento do ventrículo

esquerdo e aumento do átrio esquerdo; e tomografia de tórax, a qual apresentou atelectasias laminares nos lobos pulmonares inferiores, língula e lobo médio residuais, esparsas opacidades em vidro fosco em ambos os campos pulmonares, predominantemente nos lobos inferiores, provavelmente residuais, ténues bronquiectasias nos lobos pulmonares inferiores, aorta com calcificações, sinais de cardiomegalia e presença de formação sólida de aspecto nodular, parcialmente calcificada, de limites mal definidos, localizada no interior dos brônquios segmentares no lobo inferior do pulmão esquerdo, determinando atelectasia parcial dos segmentos pulmonares adjacentes, com bronquiectasias de permeio.

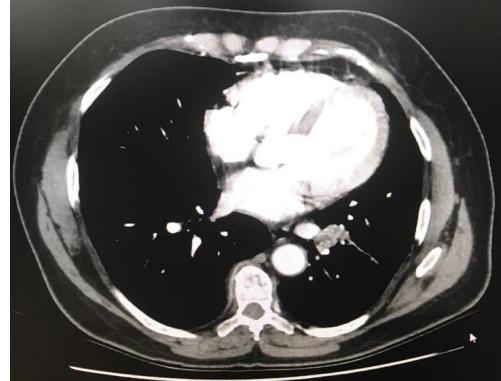
Logo no início da internação, foi solicitada uma TC de tórax de controle para nova avaliação das manifestações pulmonares, porém o pedido foi negado pelo Hospital. No 2º dia após a admissão hospitalar, foi realizada uma fibrobroncoscopia com biópsia da mucosa traqueobrônquica (lobo inferior direito, carena traqueal e brônquio fonte esquerdo) e coleta de lavado broncoalveolar, que acabou revelando, ao decorrer da internação, amiloidose traqueobrônquica localizada. Ao longo da internação, foi realizada uma série de exames laboratoriais, a maioria sem particularidades, incluindo cultura para bacilo de Koch e pesquisa de BAAR negativos, bem como cultura e pesquisa direta de fungos negativas. Entretanto, foi evidenciada hipopotassemia ($K^+ = 3,1 \text{ mEq/L}$) no dia da admissão, e hipofosfatemia ($P^{3+} = 4,9 \text{ mg/dL}$) no dia seguinte, que podem ser justificadas pelo uso prévio de hidroclorotiazida, cultura bacteriana positiva para *Streptococcus viridans* sensível a diversos antibióticos e bacterioscopia com raros leucócitos polimorfonucleares no lavado brônquico após 2 dias de internação hospitalar. Passados 8 dias da internação hospitalar, foi detectada hiperuricemia (7,6 mg/dL), a qual também pode ser justificada pelo uso crônico de hidroclorotiazida. No dia seguinte foram realizados outros exames, os quais incluíam Beta 2 Microglobulina do sangue 1,62, Kappa (cadeia leve) da urina 0,680 e imunoelétroforese de proteínas do sangue e urinárias, sendo que ambas evidenciaram ausência de proteína monoclonal, descartando assim um dos diagnósticos diferenciais de amiloidose, as discrasias de células plasmáticas, entre elas o mieloma múltiplo.

Decorridos 12 dias da admissão, a paciente foi submetida a uma nova tomografia computadorizada (TC) de tórax, a qual evidenciou, dentre outros achados, o seguinte: presença de uma formação nodular hipoatenuante aparentemente endobrônquica junto ao hilo pulmonar esquerdo, contendo algumas calcificações irregulares de permeio, medindo 1,9 x 1,3 cm e se estendendo caudalmente para a topografia de ramos bronquiolares segmentares no lobo inferior esquerdo, de natureza indeterminada, sugestivo de amiloidose traqueobrônquica localizada. O exame de imagem ainda detectou que esse nódulo provocou obstrução do brônquio segmentar inferior

esquerdo, provocando algumas ectasias em bronquíolos em nível distal notadamente no segmento basal anterior



e lateral do lobo inferior esquerdo, havendo também atelectasias junto desses bronquíolos (Figuras 1 e 2).

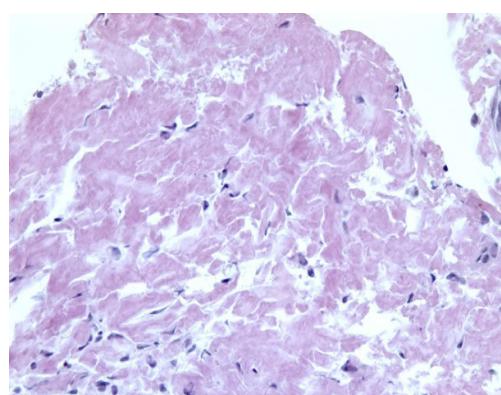
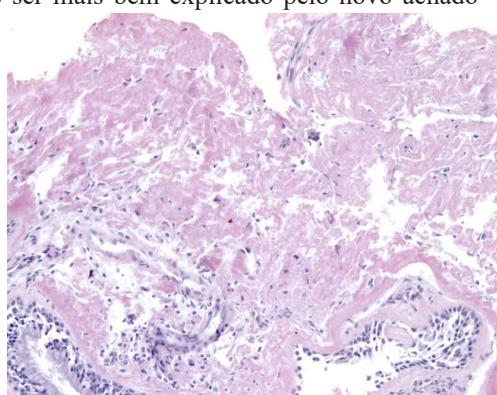


Figuras 1 e 2 – Tomografia computadorizada de tórax evidenciando presença de um nódulo hipoatenuante aparentemente endobrônquico junto ao hilo pulmonar esquerdo, o qual provocou obstrução de segmentos brônquicos distais

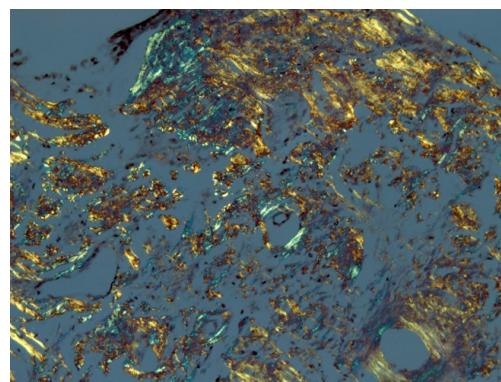
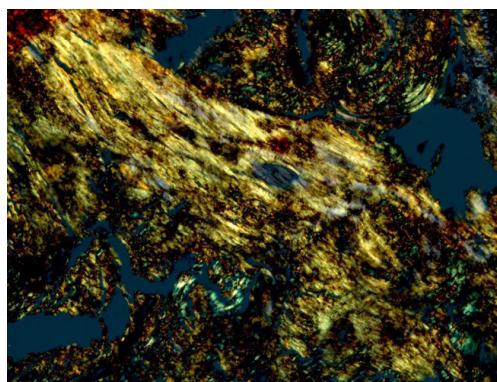
O achado tomográfico de obstrução brônquica distal pela presença de uma nodulação intraluminal, associada a consequentes colapsos pulmonares segmentares e bronquiectasias, corrobora com o quadro clínico de distúrbio ventilatório obstrutivo, explicando a dispneia crônica da paciente. Apesar de essas manifestações serem inespecíficas e comuns a outras doenças, a vigência constante dos sintomas dispneicos referida pela paciente sugere um fator de obstrução fixa, em detrimento de um acometimento de incidência intermitente. Assim, o presente quadro pode ser mais bem explicado pelo novo achado

radiológico de obstrução brônquica do que pela história prévia de asma ou sinusite crônica da paciente.

Após 23 dias da internação hospitalar, saíram os resultados da biópsia coletada através da fibrobroncoscopia realizada no segundo dia de internação hospitalar. A biópsia (Figuras 3 e 4) mostrou, através da coloração Vermelho do Congo (Figuras 5 e 6), presença de substância amorfa e birrefringente, compatível com substância amiloide na carena traqueal e brônquio fonte esquerdo, e evidenciou ausência de neoplasia.



Figuras 3 e 4 - Estudo anatomo-patológico obtido através de biópsia da mucosa traqueobrônquica



Figuras 5 e 6 – Estudo anatomo-patológico corado com Vermelho do Congo, demonstrando presença de substância amorfa e birrefringente, compatível com substância amiloide na carena traqueal e brônquio fonte esquerdo

Na sequência foram realizados testes imuno-histoquímicos, obtendo-se resultado negativo para os seguintes anticorpos: anticorpo monoclonal anti-citoqueratina humana (AE1-3), anticorpo monoclonal leucocitário comum (LCA), anticorpo monoclonal anti células NK (CD56), anticorpo monoclonal anti-citoqueratina 7 (CK7) e anticorpo monoclonal anti-fator de transcrição de tireoide 1 (TTF-1); excluindo a possibilidade de diagnóstico de neoplasia primária ou metástases que poderiam estar acometendo o pulmão. Todavia, a análise revelou resultado positivo para os anticorpos Anti-Kappa e Anti-Lambda, relacionados ao depósito de cadeias leves de imunoglobulinas no tecido biopsiado. Com esses resultados, concluiu-se a presença de amiloidose no material coletado.

A determinação do tipo de fibrila por meio de imunohistoquímica não foi realizada devido à indisponibilidade desta no Hospital e recusa do sistema de saúde ao encaminhamento da amostra a outro centro de referência para análise. Todavia, a distinção do tipo de fibrila pela imunohistoquímica não alteraria a conduta e opção terapêutica para a paciente, já que: primeiro, a lesão é única e de fácil acesso anatômico e, segundo, foi excluída a possibilidade de acometimento sistêmico ou gamopatia pela ausência de proteínas monoclonais no exame de imunoeletroforese de proteínas do sangue e urinárias.

Após confirmação do diagnóstico de amiloidose traqueobrônquica localizada, foram fornecidos: receita de medicamentos de uso contínuo, retorno ambulatorial, orientações sobre sinais de alarme e encaminhamento para realização de terapia de ablação a laser no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. No momento em que este relato foi redigido, a terapia de ablação a laser da lesão já havia sido realizada com sucesso.

DISCUSSÃO

A amiloidose não é uma única patologia, mas um termo para designar doenças que compartilham a mesma característica: a deposição extracelular de proteínas fibrilares insolúveis patológicas, conhecidas como substância amiloide, em órgãos e tecidos⁴. O termo amiloide configura uma descrição histológica para uma ampla variedade de proteínas fibrilares que exibem propriedades tintorial, ultraestrutural e de difração de raios-X semelhantes⁵. Em suma, diversos mecanismos moleculares tornam proteínas solúveis propensas a sofrer uma transição irreversível de sua conformação nativa em agregados altamente ordenados⁶. A agregação desses amiloides no espaço extracelular de vários órgãos e tecidos promove danos funcionais às estruturas envolvidas, definindo uma doença de caráter crônico, rara e subdiagnosticada, a amiloidose^{6,7}.

Apesar de condições predisponentes diferentes, incluindo discrasias de células plasmáticas [amiloidose da

cadeia leve da imunoglobulina (AL)], inflamação duradoura [amiloidose reativa (AA)] ou mutações (amiloidose hereditária), as manifestações clínicas se sobrepõem visivelmente e imitam condições mais prevalentes, complicando significativamente e, muitas vezes, atrasando o reconhecimento dessas doenças raras e complexas⁸.

A amiloidose reativa (AA), relacionada à hereditariedade e a processos infecciosos crônicos, raramente se apresenta como doença respiratória⁹; já a amiloidose idiopática (AL) ou primária é o tipo mais comum, sendo as imunoglobulinas de cadeia leve livre κ ou λ as suas precursoras⁸. As manifestações clínicas são diversas, como cardiomiopatia, síndrome nefrótica, falência renal, hepatomegalia, esplenomegalia, hipotensão ortostática, diarreia, pseudo-obstrução intestinal, neuropatia periférica, neuropatia autonômica, artropatia, síndrome do túnel do carpo, hemorragias, disfunção adrenal, gota, problemas pulmonares, perda de peso, fadiga, mal-estar e glossomegalia¹⁰. A amiloidose ATTR, relacionada à transtirretina, é associada à amiloidose sistêmica senil, com predominante envolvimento cardíaco, polineuropatia ou acometimento renal⁴.

A amiloidose pode ser sistêmica ou localizada, adquirida ou hereditária⁵. Estima-se que sua incidência seja em torno de 10 casos por milhão de pessoas/ano⁶. A amiloidose traqueobrônquica é a forma menos comum de amiloidose pulmonar, aproximadamente 100 casos foram relatados na literatura⁵, sendo descrito três padrões de envolvimento: doença de vias aéreas proximal, média e distal⁵. Mais frequentemente apresenta-se como placas submucosas multifocais na árvore traqueobrônquica, sendo um tipo de amiloidose de órgãos limitados que geralmente não está associada à proliferação clonal linfoplasmocitária sistêmica detectável⁶. A maioria dos casos é de amiloidose AL e o parênquima pulmonar não está envolvido. A idade média dos pacientes é entre 50 e 60 anos, sem predileção por sexo⁶.

Pacientes com amiloidose traqueobrônquica são geralmente sintomáticos, isso decorre do efeito de estenose resultante dos depósitos amiloides na traqueia e nos grandes brônquios. O estreitamento das vias aéreas e a disfunção orgânica fazem com que os pacientes possam apresentar tosse, sibilância, rouquidão, atelectasia distal, pneumonia recorrente, colapso lobar e hemoptise, que eventualmente pode ser abundante⁶. A broncoscopia com biópsia transbrônquica é mais útil para estabelecer o diagnóstico de amiloidose traqueobrônquica, enquanto a tomografia computadorizada é muito útil para determinar a extensão da doença. Em testes de função pulmonar, os pacientes com doença das vias aéreas proximais têm fluxos de ar diminuídos, já os pacientes com doença das vias aéreas distais têm fluxos de ar normais⁵.

O diagnóstico diferencial é limitado e inclui doenças difusas traqueais, como traqueobroncopatia osteocondroplástica (TBO), policondrite recidivante¹¹,

granulomatose com poliangeíte, sarcoidose, doença inflamatória intestinal, traqueobronquite, paracoccidioidomicose traqueobrônquica¹² e tuberculose¹³.

O padrão-ouro diagnóstico para a amiloidose é a confirmação histológica pela coloração de vermelho do Congo, que produz birrefringência vermelho-verde sob luz polarizada cruzada. Resultados histológicos positivos para amiloidose devem ser seguidos com análise imuno-histoquímica para determinar o tipo de fibrila¹⁴. Todas as fibrilas amiloïdes compartilham uma ultraestrutura comum, independentemente das proteínas precursoras, conforme demonstrado por estudos de difração de raios-X. A morfologia altamente ordenada dos filamentos antiparalelos perpendiculares ao eixo da fibrila é responsável pela ligação organizada da coloração Vermelho do Congo, resultando em birrefringência verde sob luz polarizada⁶, sendo essa técnica o padrão ouro para identificar substância amiloïde em cortes histológicos. Vale lembrar que há outros métodos de coloração de substância amiloïde, como o uso de tioflavina T e corantes metacromáticos, a exemplo do violeta de cristal⁵.

Pelo fato de que as características clínicas das diferentes formas de amiloidose são semelhantes, a identificação química da proteína amiloidogênica deve ser inequivocamente caracterizada pela análise da sequência da mesma quando possível, pois ajuda a definir o tratamento e o prognóstico. Existem várias técnicas para a identificação da proteína amiloidogênica, como a imuno-histoquímica com microscopia eletrônica e a espectrometria de massa⁷. Todos os protocolos internacionais recomendam, nos pacientes com suspeita de amiloidose, diagnóstico por biópsia no tecido e coloração com vermelho de Congo com birrefringência verde característica sob luz polarizada, assim como a realização de imunomicroscopia eletrônica, sendo esta útil para confirmação em alguns cenários, caracterização química, diagnóstico diferencial e sendo mais específica que microscopia de luz com base no vermelho do Congo⁷.

Embora a amiloidose represente uma lesão benigna, essa pode ser fatal caso resulte em obstrução de via aérea ou insuficiência respiratória¹⁵. Uma regressão da patologia foi demonstrada sistematicamente em pacientes com amiloidose AA após terapia anti-inflamatória intensiva, em pacientes com amiloidose AL após quimioterapia, e em pacientes com polineuropatia amiloïde familiar e amiloidose em diálise após transplante de fígado e rim¹⁵. Melfalan em altas doses seguido de transplante autólogo

de células-tronco (ASCT) em pacientes elegíveis mostrou benefícios consideráveis em portadores de amiloidose AL¹⁶. A terapia de ablação a laser foi inicialmente descrita como eficaz no controle da amiloidose traqueobrônquica localizada¹⁷, porém, na forma difusa, tem apenas efeito paliativo¹⁸. Os stents também desempenham um papel se a oclusão for completa. Colchicina e esteroides sistêmicos não se mostraram eficazes¹⁹.

O prognóstico é variável, em alguns pacientes a doença pode permanecer estável por longos períodos²⁰ enquanto que em outros, pode progredir e levar ao óbito. Nesse sentido, a deterioração da função pulmonar parece ser um importante marcador²¹. O acompanhamento com observação de novos sintomas respiratórios, broncoscopia e testes de função pulmonar ajuda no manejo posterior, uma vez que o diagnóstico seja estabelecido¹⁹.

CONCLUSÃO

Portanto, é importante que todas as avaliações de radiografia de tórax, nos pacientes já com patologias pulmonares, sejam minuciosas com intuito de reduzir a possibilidade de deixar escapar o diagnóstico de um acometimento mais complexo. É importante destacar que os pacientes com amiloidose traqueobrônquica podem apresentar uma gama de sintomas inespecíficos e achados característicos nos exames de imagem²². O achado tomográfico com envolvimento da traqueia membranosa e calcificação é comum nos pacientes com amiloidose traqueobrônquica, porém não específico, sendo importante descartar diagnósticos diferenciais de amiloidose traqueobrônquica como neoplasia e discrasia de células plasmáticas^{23,24}. Sendo assim, a investigação diagnóstica imaginológica, laboratorial e anatomo-patológica da paciente deste relato descartou neoplasia, bem como os exames laboratoriais afastaram a possibilidade de discrasia de células plasmáticas. O diagnóstico de amiloidose traqueobrônquica é confirmatório por meio da realização da fibrobroncoscopia com biópsia de tecido brônquico que demonstra, através da coloração Vermelho do Congo, a presença de substância amorfa e birrefringente, compatível com substância amiloïde⁷. Pacientes com obstrução relevante das vias aéreas necessitam de terapêuticas invasivas, como ablação a laser¹⁷ - o caso da nossa paciente. Por fim, é essencial que esses pacientes sigam fazendo acompanhamento com profissionais especializados.

Conflito de interesse: não há nenhum conflito de interesse entre os autores.

Participação dos autores: *Dal Maso VB*: planejamento do projeto, coleta da história clínica, coordenação do artigo, orientações gerais, correção, revisão final. *Dalbosco AK*: escrita do resumo, definição das palavras-chave, redação do texto. *Carneiro CAS*: revisão da literatura, conclusão do artigo, redação do texto, revisão do texto. *Oliveira I*: planejamento do projeto, coleta da história clínica, submissão no comitê de ética e pesquisa, submissão à revista. *Silva LVP*: coleta da história clínica, formatação do texto. *Junior MRP*: revisão da literatura, introdução do artigo, redação do texto. *Vedana M*: análise e descrição da história clínica, redação do texto. *Borelli N*: revisão da literatura, discussão do artigo, redação do texto. *Marcon RF*: coleta da história clínica, análise e descrição da história clínica, redação do texto, revisão do texto.

REFERÊNCIAS

1. Saleiro S, Hespanhol VP, Magalhães A. Amiloidose traqueobrônquica primária: a propósito de dois casos clínicos. *Rev Port Pneumol.* 2008;14(4):541-44. doi: 10.1016/S0873-2159(15)30259-2
2. Chatkin G, Pipkin M, Pinto JAF, Silva VD, Chatkin JM. Amiloidose traqueobrônquica primária. *J Bras Pneumol.* 2008;34(7):528-31. doi: 10.1590/S1806-37132008000700013
3. Montessi J, Almeida EP, Vieira JP, Horta CM, Abreu MM, Bolognani CED et al. Amiloidose Pulmonar: relato de caso de um achado radiológico da apresentação nodular em grande fumante. *J Bras Pneumol.* 2007;33(3):343-46. doi: 10.1590/S1806-37132007000300017
4. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidosis. *N Engl J Med.* 1997;337(13):898-909. doi: 10.1056/NEJM199709253371306
5. Khoor A, Colby TV. Amyloidosis of the lung. *Arch Pathol Lab Med.* 2017;141(2):247-54. doi: 10.5858/arpa.2016-0102-RA
6. Milani P, Basset M, Russo F, Foli A, Palladini G, Merlini G. The lung in amyloidosis. *Eur Respir Rev.* 2017;26:170046. doi: 10.1183/16000617.0046-2017
7. Posadas Martinez ML, Aguirre MA, Belziti C, Brouet E, Auteri MA, Forte AL et al. Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico de la amiloidosis: parte 1/3. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba.* 2021;78(1):74-82. doi: 10.31053/1853.0605.v78.n1.30824
8. Nuvolone M, Merlini G. Systemic amyloidosis: novel therapies and role of biomarkers. *Nephrol Dial Transplant.* 2017;32(5):770-80. doi: 10.1093/ndt/gfw305
9. Gillmore JD, Hawkins PN. Amyloidosis and the respiratory tract. *Thorax.* 1999;54(5):444-51. doi: 10.1136/thx.54.5.444
10. Kyle RA, Gertz MA. Primary systemic amyloidosis: clinical and laboratory features in 474 cases. *Semin Hematol.* 1995;32(1):45-59.
11. Azeredo F, Severo A, Zanetti G, Marchiori E. Floppy ears and tracheal wall narrowing. *Neth J Med.* 2012;70(9):417-21.
12. Marchiori E, Escuissato DL, Souza AS Jr, Barillo JL, Warszawiak D, Souza AS. Computed tomography findings in patients with tracheal paracoccidioidomycosis. *J Comput Assist Tomogr.* 2008;32(5):788-91. doi: 10.1097/RCT.0b013e3181506752
13. Marchiori E, Pozes AS, Souza AS Jr, Escuissato DL, Irion KL, Aratijo Neto C et al. Diffuse abnormalities of the trachea: computed tomography findings. *J Bras Pneumol.* 2008;34(1):47-54. doi: 10.1590/S1806-37132008000100009
14. de Almeida RR, Zanetti G, Pereira E Silva JL, Araújo Neto CA, Gomes ACP, Meirelles GSP, et al. Respiratory tract amyloidosis. State-of-the-art review with a focus on pulmonary involvement. *Lung.* 2015;193(6):875-83. doi: 10.1007/s00408-015-9791-x
15. Wang Q, Chen H, Wang S. Laryngo-tracheobronchial amyloidosis: a case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014;7(10):7088-93. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4230125/>
16. Skinner M, Sanchorawala V, Seldin DC, Dember LM, Falk RH, Berk JL, et al. High-dose melphalan and autologous stem-cell transplantation in patients with AL amyloidosis: an 8-year study. *Ann Intern Med.* 2004;140(2):85-93. doi: 10.7326/0003-4819-140-2-200401200-00008
17. Silva LMC, Bellicanta J, Marques RD, Silva LCC. Amiloidose traqueobrônquica. *J Bras Pneumol.* 2004;30(6):581-4. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v30n6/a14v30n6.pdf>
18. De Almeida MP, Lopes PSD, Zettler EW. Amiloidose pulmonar. *Rev HCPA.* 2012;32(2):217-22. Disponível em: <https://seer.ufrgs.br/hcpa/article/view/21563>.
19. Gandham AK, Gayathri AR, Sundararajan L. Pulmonary amyloidosis: a case series. *Lung India.* 2019;36(3):229-32. doi: 10.4103/lungindia.lungindia_205_18
20. Hof DG, Rasp FL. Spontaneous regression of diffuse tracheobronchial amyloidosis. *Chest.* 1979;76(2):237-9. doi: 10.1378/chest.76.2.237
21. O'Regan A, Fenlon HM, Beamis JF Jr, Steele MP, Skinner M, Berk JL. Tracheobronchial amyloidosis. The Boston University experience from 1984 to 1999. *Medicine (Baltimore).* 2000;79(2):69-79. doi: 10.1097/00005792-200003000-00001
22. Santos JWA, Schneider Filho A, Bertolazzi A, Michel GT, Silva LVS, Melo CR et al. Amiloidose traqueobrônquica primária. *J Bras Pneumol.* 2008;34(10):881-84. doi: 10.1590/S1806-37132008001000015
23. Czeyda-Pommersheim F, Hwang M, Chen SS, Strollo D, Fuhrman C, Bhalla S. Amyloidosis: modern cross-sectional imaging. *Radiographics.* 2015;35(5):1381-92. doi: 10.1148/rg.2015140179
24. Brandelik SC, Heussel CP, Kauczor HU, Röcken C, Huber L, Basset M et al. CT features in amyloidosis of the respiratory system - Comprehensive analysis in a tertiary referral center cohort. *Eur J Radiol.* 2020;129:109123. doi: 10.1016/j.ejrad.2020.109123.

Submetido: 16.12.2020

Aceito: 10.11.2021