Revista Eletrônica
Acervo Saúde
Electronic Journal Collection Health ISSN 2178-2091

# Amiloidoma multifocal de base de crânio e rinofaringe: relato de caso com envolvimento intra-orbitário

Multifocal amyloidoma of the skull base and nasopharynx: case report with intraorbital involvement

Amiloidoma multifocal de la base del cráneo y nasofaringe: reporte de caso con compromiso intraorbitario

Ediane Cristina Carrera Eleres da Costa[1], Jonathan Lorran Pinto Rodrigues[1], Andrew Moraes Monteiro[1]

**RESUMO**

**Objetivo:** Relatar um caso raro de amiloidoma multifocal extenso, com acometimento da base do crânio, rinofaringe e extensão intra-orbitária, enfatizando os critérios de imagem que contribuíram para o diagnóstico diferencial frente a lesões neoplásicas. **Detalhamento do caso:** Paciente, 66 anos, apresentou perda visual progressiva culminando em cegueira bilateral. A investigação por Ressonância Magnética (RM) revelou volumosa lesão expansiva extra-axial em base do crânio e órbita, com realce heterogêneo e hipossinal em T2, achados que mimetizavam um meningioma. O diagnóstico definitivo foi estabelecido por biópsia endoscópica da rinofaringe, que demonstrou deposição de amiloide com positividade para Vermelho Congo, confirmando um amiloidoma. **Considerações finais:** O caso sublinha o desafio do diagnóstico diferencial radiológico e a necessidade de alto índice de suspeição para incluir a amiloidose em lesões complexas de base do crânio. O reconhecimento dos padrões atípicos de imagem é crucial, e a confirmação histopatológica por biópsia de baixo risco foi fundamental para evitar uma intervenção neurocirúrgica de alta morbidade.

**Palavras-chave:** Amiloidose, Amiloidoma multifocal, Base do crânio, Órbita, Diagnóstico por imagem.

**ABSTRACT**

**Objective:** To report a rare case of extensive multifocal amyloidoma involving the skull base, nasopharynx, and intraorbital extension, emphasizing the imaging criteria that contributed to the differential diagnosis against neoplastic lesions. **Case detail:** A 66-year-old female patient presented with progressive visual loss culminating in bilateral blindness. Magnetic Resonance Imaging (MRI) investigation revealed a voluminous extra-axial expansive lesion in the skull base and orbit, featuring heterogeneous enhancement and T2 hypointensity, findings that mimicked a meningioma. The definitive diagnosis was established by endoscopic biopsy of the nasopharynx, which demonstrated amyloid deposition with Congo Red positivity, confirming an amyloidoma. **Final considerations:** This case highlights the challenge of radiological differential diagnosis and the need for a high index of suspicion to include amyloidosis in complex skull base lesions. The recognition of atypical imaging patterns is crucial, and histopathological confirmation via a low-risk biopsy was essential to avoid a high-morbidity neurosurgical intervention.

**Keywords:** Amyloidosis, Multifocal amyloidoma, Skull base, Orbit, Diagnostic imaging.

[1] Hospital Ophir Loyola, Belém – PA.

**SUBMETIDO EM: 1/2026** | **ACEITO EM: 2/2026** | **PUBLICADO EM: 3/2026**

**RESUMEN**

**Objetivo:** Informar sobre un caso raro de amiloidoma multifocal extenso, con afectación de la base del cráneo, rinofaringe y extensión intraorbitaria, haciendo hincapié en los criterios de imagen que contribuyeron al diagnóstico diferencial frente a lesiones neoplásicas. **Detalles del caso:** Paciente de 66 años que presentó pérdida visual progresiva culminando en ceguera bilateral. La investigación por Resonancia Magnética (RM) reveló una voluminosa lesión expansiva extraaxial en la base del cráneo y la órbita, con realce heterogéneo e hiposeñal en T2, hallazgos que imitaban un meningioma. El diagnóstico definitivo se estableció mediante biopsia endoscópica de la rinofaringe, que demostró depósito de amiloide con positividad para Rojo Congo, confirmando un amiloidoma. **Consideraciones finales:** El caso subraya el desafío del diagnóstico diferencial radiológico y la necesidad de un alto índice de sospecha para incluir la amiloidosis en lesiones complejas de la base del cráneo. El reconocimiento de los patrones atípicos de imagen es crucial, y la confirmación histopatológica mediante una biopsia de bajo riesgo fue fundamental para evitar una intervención neuroquirúrgica de alta morbilidad.

**Palabras Clave:** Amiloidosis, Amiloidoma multifocal, Base del cráneo, Órbita, Diagnóstico por imagen.

## INTRODUÇÃO

A amiloidose caracteriza-se pela deposição extracelular de fibrilas proteicas insolúveis decorrentes de dobramento anômalo, processo que pode comprometer a função tecidual e evoluir para falência orgânica (BERK JL e SANCHORAWALA V, 2023). Engloba formas localizadas, restritas a um único território anatômico, e formas sistêmicas, geralmente associadas a etiologias primárias ou secundárias a condições inflamatórias, infecciosas ou neoplásicas (BERK JL e SANCHORAWALA V, 2023). Nesse espectro, o amiloidoma primário representa uma variante rara, definida como massa única composta exclusivamente por depósito de amiloide, sem evidências de doença sistêmica. Os relatos disponíveis descrevem acometimento em sítios pouco usuais, como mama, parede torácica, pele, sistema nervoso central e coluna vertebral (KAPOOR A, et al., 2020; SINGH S, et al, 2023).

Geralmente, a apresentação clínica constitui-se de nódulos ou placas acastanhadas na cabeça, tronco ou extremidades. As lesões podem apresentar-se com aspecto purpúrico (FIGUEIREDO E, et al., 2023). Em regiões profundas, como parede torácica e coluna vertebral, descrevem-se lesões volumosas e complicações estruturais, incluindo dor, déficits neurológicos e fraturas patológicas (DESAI SS, et al., 2021; NISHI S, *et al.,* 2019). Há ainda relatos esparsos envolvendo gânglio trigêmeo, ângulo ponto cerebelar e nervos periféricos, reforçando a heterogeneidade fenotípica (DESAI SS, et al., 2021).

Na região craniofacial, a amiloidose localizada manifesta-se principalmente na laringe, rinofaringe e órbita, podendo, em situações excepcionais, atingir o sistema nervoso central. Em contraste, a amiloidose sistêmica geralmente preserva o SNC, mas pode acometer estruturas das vias aéreas superiores, como laringe e faringe (TAKUMI K, et al., 2020). O caráter raro e o mimetismo com neoplasias malignas tornam o diagnóstico particularmente complexo. A confirmação depende de exame histopatológico, com coloração por vermelho do Congo e birrefringência verde-maçã, complementada por métodos de identificação do subtipo, como imunohistoquímica ou espectrometria de massa. A diferenciação entre formas localizadas e sistêmicas exige investigação adicional, como biópsia de gordura abdominal ou retal e exames de medicina nuclear (ZUO W, et al., 2024).

No campo radiológico, a ressonância magnética e a tomografia computadorizada constituem ferramentas centrais na avaliação de amiloidomas de cabeça e pescoço. A ressonância permite melhor delineamento de partes moles, embora a inespecificidade e a ampla gama de apresentações dos achados limite o diagnóstico diferencial (DESAI SS, et al., 2021). A tomografia, por sua vez, destaca-se na detecção de calcificações intralesionais, presentes em até 65% dos casos, e no detalhamento de alterações ósseas, fundamentais para o planejamento terapêutico (TAKUMI K, et al., 2020). Técnicas avançadas, como tractografia por difusão, têm sido exploradas para auxiliar decisões neurocirúrgicas (BRAY DP, et al., 2020).

Considerando a escassez de relatos envolvendo amiloidomas multifocais em base de crânio, rinofaringe e órbita, este estudo descreve um caso clínico raro, enfatizando os achados de imagem que orientaram o diagnóstico diferencial frente a lesões neoplásicas. A apresentação contribui para o refinamento do reconhecimento clínico-radiológico desses tumores, reforçando a relevância do diagnóstico precoce e a necessidade de seguimento prolongado, dada a possibilidade de recorrência ou progressão mesmo em formas inicialmente localizadas.

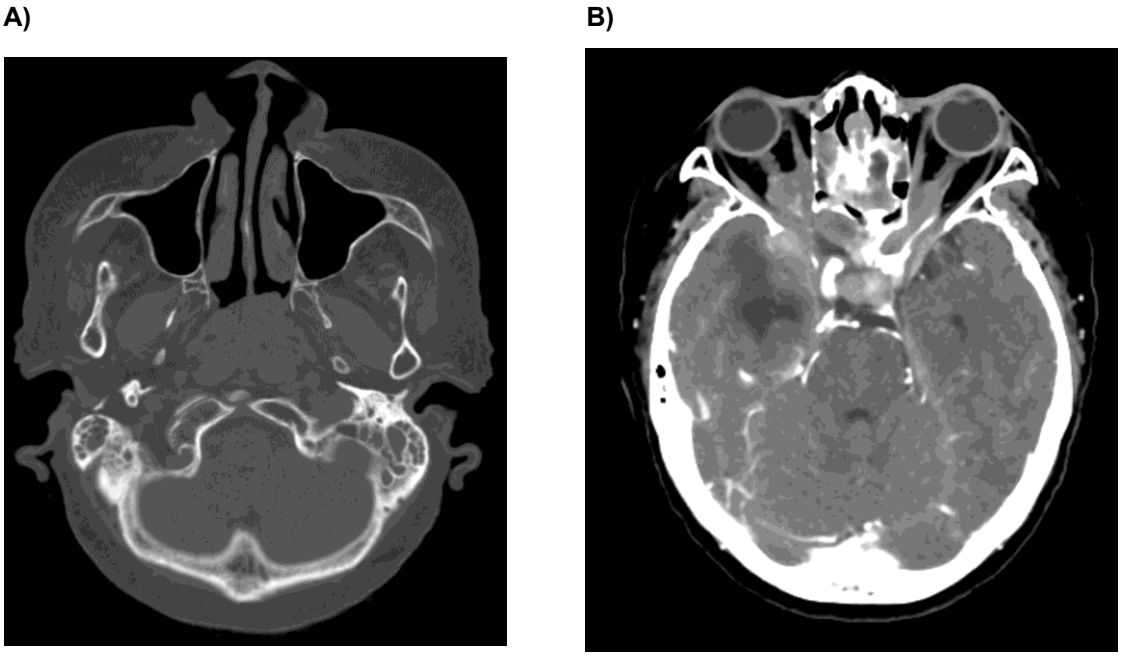
## DETALHAMENTO DO CASO

Este é um estudo de caso apreciado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Ophir Loyola (CEP/HOL), Parecer 7.910.198 e CAAE 92206225.5.0000.5550. Paciente do sexo feminino, 66 anos, sem comorbidades relevantes até o início do quadro, previamente independente para atividades de vida diária.

Em julho de 2022, a paciente iniciou visão turva bilateral, evoluindo de modo insidioso e progressivo. Procurou atendimento oftalmológico, sem diagnóstico conclusivo ou melhora com as medidas instituídas. Ao longo dos meses seguintes, observou-se deterioração funcional importante, culminando, em dezembro de 2022, com cegueira bilateral, acompanhada de cefaleia intensa e dor ocular opressiva.

Em fevereiro de 2023, diante da piora clínica, buscou novamente atendimento especializado, sendo instituída terapia para redução da pressão intraocular, sem resposta satisfatória. Em agosto de 2023, apresentou episódio súbito caracterizado por espasmos e paresia em hemicorpo direito, motivando atendimento emergencial. A tomografia computadorizada de crânio realizada na ocasião evidenciou lesão expansiva intracraniana (**Figura 1**), determinando encaminhamento subsequente para serviços de referência em neurologia e neurocirurgia.

**Figura 1 -** Tomografia computadorizada de crânio demonstrando lesão expansiva intracraniana. (A) Janela óssea evidenciando comprometimento estrutural. (B) Imagem contrastada mostrando realce da lesão.



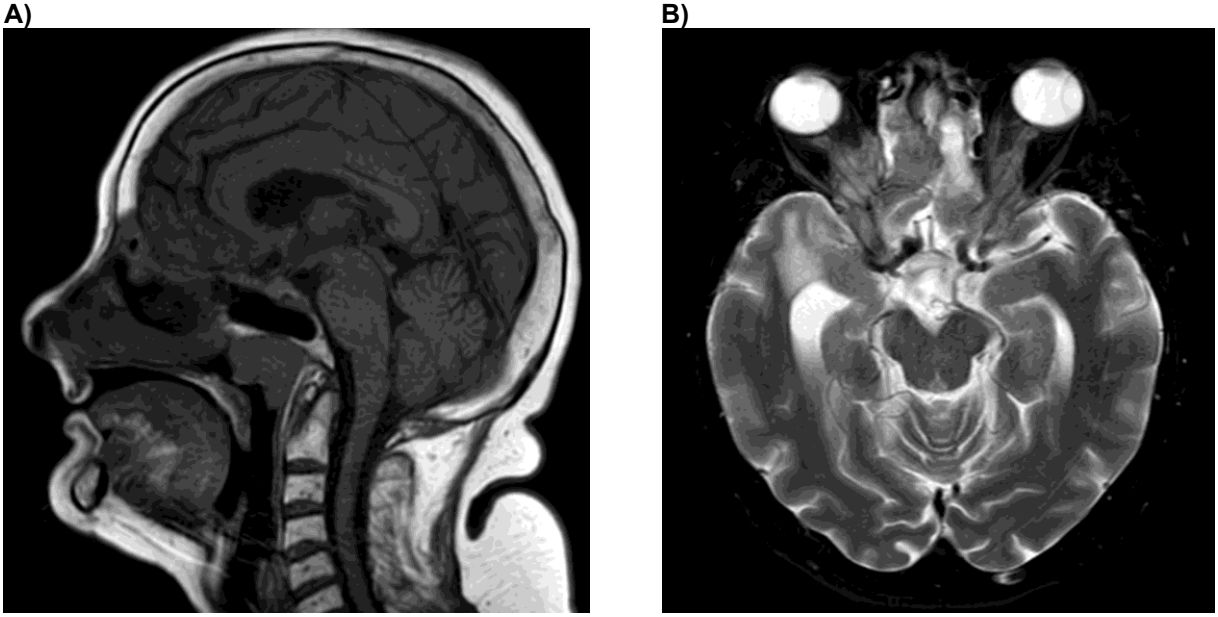

**Fonte:** Costa ECCE, et al., 2026.

A investigação complementar avançou com Ressonância Magnética do Encéfalo realizada em 23 de dezembro de 2023, parcialmente prejudicada por artefatos de movimento, mas suficiente para revelar volumoso processo expansivo extra-axial, sólido, lobulado e com realce heterogêneo pós-contraste, inicialmente sugestivo de meningioma. A lesão, medindo aproximadamente 7,3 × 6,0 cm, apresentava

epicentro hipotálamo-selar, extensão supra e infrasselar, invasão da cavidade esfenoidal, ampla base dural ao longo do plano esfenoidal e envolvimento dos giros retos e bulbos olfatórios. Havia ainda compressão do pedúnculo cerebral direito e da ponte, acometimento total dos seios cavernosos e da cavidade de Meckel, circundando integralmente as carótidas cavernosas, além de extensão pelas fissuras orbitárias bilaterais, com comprometimento intra e extraconal incluindo os nervos ópticos. O processo produzia efeito compressivo sobre o lobo frontal, região núcleo-capsular e parênquima temporal, além de envolvimento das tendas cerebelares. A presença de alterações orbitárias e rinofaríngeas associadas reforçou a hipótese de processo multifocal.

**Figura 2 -** Ressonância magnética evidenciando lesão intracraniana. (A) Sequência ponderada em T1. (B) Sequência ponderada em T2.

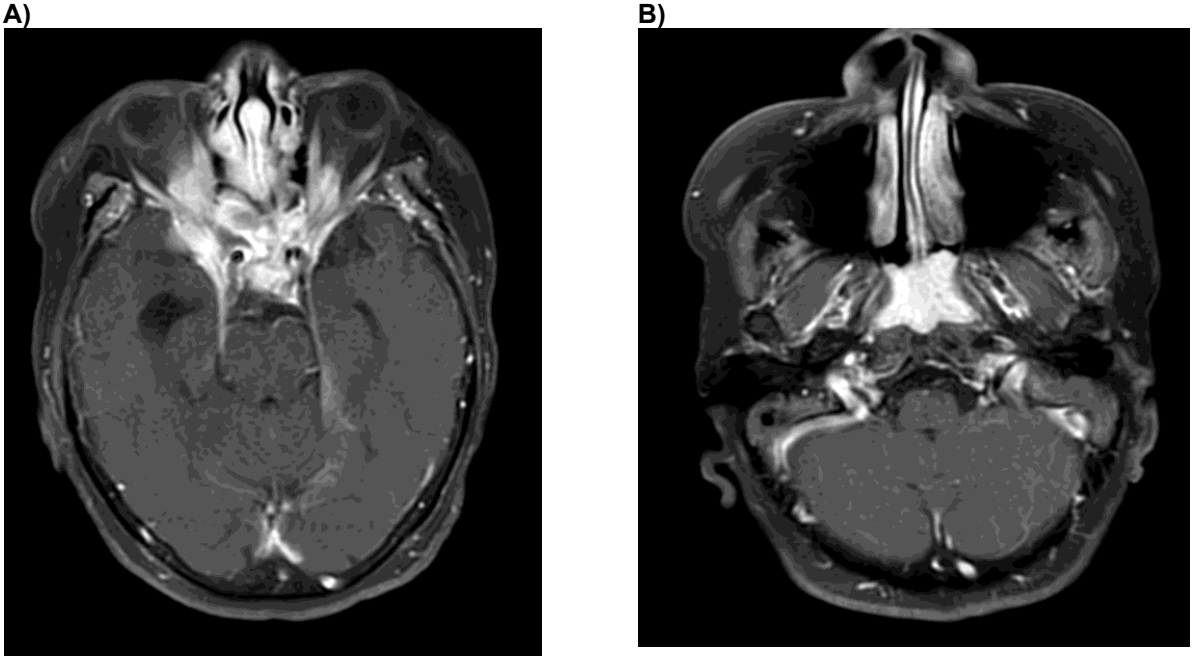
**A)** **B)**



**Fonte:** Costa ECCE, et al., 2026.

**Figura 3 -** Avaliação radiológica da região faríngea. (A) Imagem pré-lesão faríngea. (B) Imagem pós-lesão faríngea.

**A)** **B)**



**Fonte:** Costa ECCE, et al., 2026.

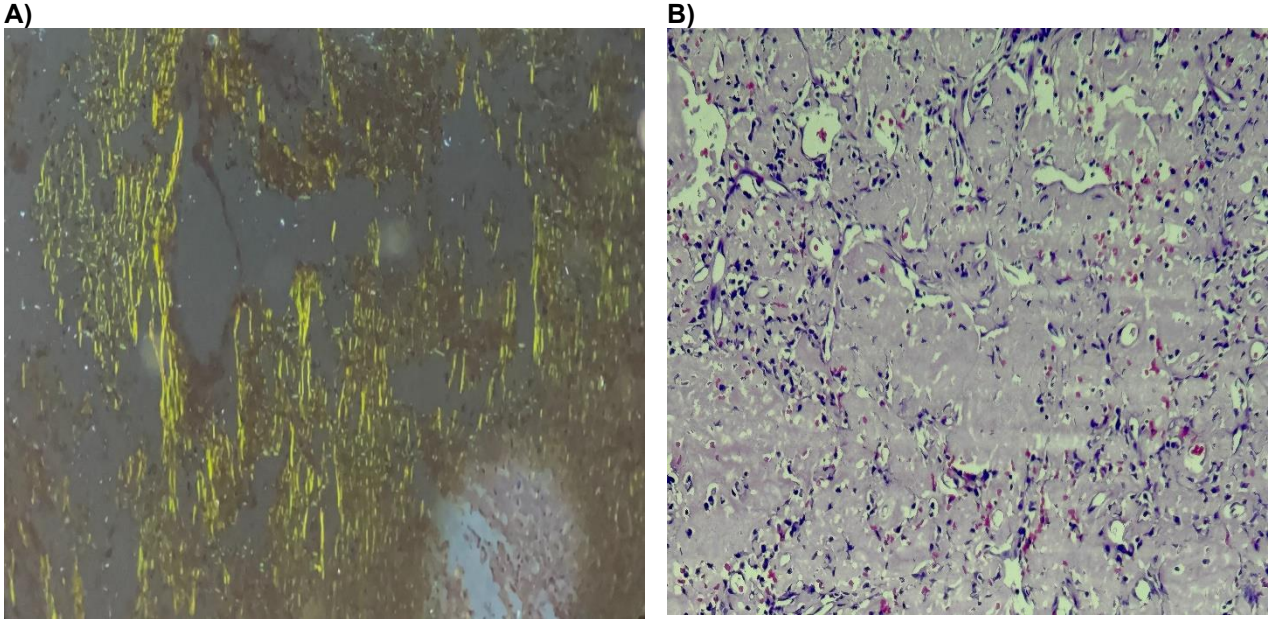
Após seguimento ambulatorial e avaliações sucessivas, a paciente foi admitida na enfermaria de Neurocirurgia do Hospital Ophir Loyola em 25 de março de 2025. Encontrava-se consciente, parcialmente orientada e hemodinamicamente estável. Na avaliação neurológica, observou-se amaurose bilateral, opacificação dos cristalinos e hemiparesia esquerda (força grau 3 no membro superior e grau 4 no membro inferior, Escala MRC). Exceto por hipertensão arterial sistêmica controlada, não havia outras comorbidades relevantes, e os exames laboratoriais não evidenciaram alterações sistêmicas.

A avaliação cardiológica pré-operatória, conduzida entre 2024 e 2025, demonstrou risco cirúrgico baixo, função cardíaca preservada e ausência de alterações eletrocardiográficas ou ecocardiográficas. Diante desses achados, prosseguiu-se para abordagem diagnóstica invasiva. Em 14 de abril de 2025, realizou-se biópsia endoscópica de rinofaringe, precedida de ampliação da via nasal por redução da concha inferior. Durante o procedimento, identificou-se lesão friável e avermelhada em rinofaringe, da qual foram obtidos fragmentos para análise anatomopatológica, sem intercorrências e com estabilidade neurológica.

O exame histopatológico revelou quatro fragmentos irregulares de coloração pardo-acastanhada, medindo entre 0,5 e 1,0 cm. Microscopia demonstrou mucosa respiratória, em áreas parcialmente ceratinizada, com extensa deposição subepitelial de material amorfo e eosinofílico, compatível com amiloide, associado a proliferação vascular de padrão ectásico. A pesquisa de amiloidose foi positiva nas colorações especiais por PAS e Vermelho Congo, esta última confirmada sob luz polarizada. O diagnóstico final foi de amiloidose em rinofaringe.

**Figura 4 -** Aspectos histopatológicos da amiloidose em rinofaringe. A) Mucosa respiratória com extensa deposição subepitelial de material amorfo e eosinofílico compatível com amiloide, associada a proliferação vascular de padrão ectásico (hematoxilina-eosina). B) Deposição de amiloide evidenciada pela coloração pelo Vermelho Congo, com birefringência característica sob luz polarizada.

**A)** **B)**



**Fonte:** Costa ECCE, et al., 2026.

As informações clínicas recentemente analisadas indicam que o diagnóstico da natureza da lesão como amiloide pôde ser estabelecido exclusivamente por meio do exame histopatológico, com a positividade do Vermelho Congo e birrefringência sendo o critério conclusivo. Conforme esclarecido pelo patologista responsável, a biópsia apresentou critérios diagnósticos suficientes para confirmar o depósito amiloide, razão pela qual a investigação adicional destinada à definição de subtipos por Imunohistoquímica não foi realizada naquele momento. Dessa forma, o processo diagnóstico da lesão local foi considerado concluso a partir do achado histológico inicial. Em relação ao manejo terapêutico, a equipe optou por não proceder à intervenção cirúrgica, mantendo a paciente em acompanhamento ambulatorial. Para a exclusão de possível acometimento

sistêmico ou secundário, foi realizado encaminhamento ao serviço de Hematologia. Entretanto, até a última evolução registrada em prontuário, a paciente não compareceu à consulta hematológica, permanecendo, portanto, acompanhada predominantemente pela equipe de Neurocirurgia.

## DISCUSSÃO

O presente relato descreve um caso raro de amiloidoma multifocal envolvendo simultaneamente a base do crânio, a rinofaringe e a órbita, configurando um quadro que mimetiza, clínica e radiologicamente, uma neoplasia primária. A amiloidose primária localizada no trato sinonasal é uma entidade extremamente rara, representando apenas 3% dos casos de amiloidose de cabeça e pescoço (GOMES S, et al., 2023). A simultaneidade do acometimento desses três sítios anatômicos complexos, associados a uma lesão volumosa e extensiva, realça a relevância do caso para o aprimoramento do reconhecimento clínico-radiológico dessa entidade (HOWARD S, et al., 2012; ZUO W, et al., 2024).

A literatura específica sobre amiloidose localizada na nasofaringe confirma que esta é uma entidade extremamente rara, séries e revisões descrevem apenas algumas dezenas de casos publicados (≈25–38 no conjunto da literatura), e que a maioria dos achados na região cabeça-pescoço corresponde a formas localizadas, tratáveis por ressecção local com vigilância posterior (CROSETTI E, et al., 2021; SAKAGIANNIS G, et al., 2018; ZUO W, et al., 2024).

O envolvimento ocular e periocular pode representar tanto uma forma localizada quanto a apresentação inicial de amiloidose sistêmica, sendo imprescindível avaliação integrada para excluir doença sistêmica (MATHEW R e ZEPPIERI M, 2024). O amiloidoma é definido como uma massa localizada de proteína amiloide, passível de ocorrer sem evidências de comprometimento sistêmico, caracterizando o amiloidoma primário (DESAI SS, et al., 2021). Na região de cabeça e pescoço, a forma localizada é a mais prevalente, predominantemente associada ao depósito de Amiloide de Cadeia Leve (AL), com predileção pela laringe (GALLUZZI F e GARAVELLO W, 2023; TAKUMI K, et al., 2020).

Análises proteômicas em amiloidomas oculares e de anexos demonstram que, embora a cadeia leve ɣ (lambda) costume predominar, padrões mistos podem ser encontrados, reforçando a complexidade da subtipagem (JAMSHIDI P, et al., 2022). Estudos recentes documentam que, nos amiloidomas de nasofaringe e órbita, o tipo AL é frequentemente identificado por imunohistoquímica, o que reforça a necessidade de subtipagem proteica objetiva por suas implicações prognósticas e terapêuticas (SAKAGIANNIS G, et al., 2018; ZUO W, et al., 2024). Singh A, et al. (2020) realizaram uma revisão retrospectiva de sete pacientes com amiloidose localizada de cabeça e pescoço, onde seis apresentavam o subtipo AL e apenas um o subtipo AA.

Corroborando esses achados, Singh A, et al. (2020) demonstram que a maioria dos casos de amiloidose localizada em cabeça e pescoço também corresponde ao subtipo AL, reforçando a obrigatoriedade de investigação para excluir doença sistêmica mesmo quando o quadro se apresenta como lesão isolada. Os autores identificaram que o envolvimento supraglótico, da base da língua e sinonasal foram os locais mais frequentes. Em seu estudo, todos os pacientes foram submetidos a biópsia da gordura abdominal para rastreamento de amiloidose sistêmica, não apresentando disseminação da doença.

Nesse sentido, a literatura reforça a necessidade de exames complementares extensos, como biópsia de gordura abdominal e de medula óssea, além de eletroforese de proteínas, para descartar discrasias de células plasmáticas subjacentes, como o mieloma múltiplo (GEORGE J, et al., 2022; GOMES S, et al., 2023). Do mesmo modo, Joseph D, et al. (2025) evidenciam que depósitos localizados na via aerodigestiva superior frequentemente não apresentam disseminação sistêmica, mas exigem investigação completa devido à possibilidade de associação com plasmocitoma extramedular. Relatando casos de amiloidose no trato aerodigestivo superior, incluindo nasofaringe, os autores enfatizam que a possibilidade de uma neoplasia de células plasmáticas subjacente deve ser sempre considerada. Por isso, a investigação de rotina é obrigatória para descartar doenças sistêmicas ou outras neoplasias associadas.

A apresentação na rinofaringe é particularmente incomum, com poucos relatos na literatura, usualmente descrita como uma lesão localmente agressiva (JAMARUN SA e WONG EHC, 2022; ZUO W, et al., 2024). A

extensão para a base do crânio e para estruturas orbitárias, como observado neste caso, é ainda mais rara, conferindo maior gravidade devido à proximidade com estruturas neurovasculares críticas. O comprometimento orbitário, evidenciado por evolução insidiosa para cegueira bilateral e por achados de imagem demonstrando envolvimento intra e extraconal, incluindo vias ópticas e fissuras orbitárias, ilustra a capacidade infiltrativa da doença e reforça sua semelhança com processos expansivos agressivos, como o meningioma, hipótese diagnóstica inicialmente considerada (BRAY DP, et al., 2020).

Revisões radiológicas apontam que amiloidomas podem apresentar em tomografia áreas de densidade aumentada/heterogênea e, em ressonância magnética, sinais atípicos que incluem hipossinal em T2 ou realce heterogêneo, padrões que frequentemente simulam neoplasias do seio da base e da órbita (PARMAR H, et al., 2010; SAKAGIANNIS G, et al., 2018). Essa sobreposição diagnóstica é comum, pois amiloidomas podem apresentar-se radiologicamente como massas hiperatenuadas na TC e com hipossinal em T1 e T2 na RM, apresentando intenso realce após contraste, simulando perfeitamente meningiomas ou gliomas calcificados (GANDHI D, et al., 2003). Relatos como o de Bennassi A, et al. (2022) reforçam a dificuldade diagnóstica e a relevância do diagnóstico histológico para diferenciar infiltração amiloide de neoplasias orbitárias. Do mesmo modo, o caso descrito por Alobaidan O, et al. (2025) evidencia que manifestações palpebrais e orbitárias frequentemente simulam cistos ou tumores, contribuindo para atrasos diagnósticos significativos.

O curso clínico de evolução lenta, com sintomas inespecíficos como turvação visual e cefaleia, evoluindo para perda visual completa, associado à presença de uma lesão expansiva com realce heterogêneo, reforçou a suspeita inicial de meningioma de base do crânio (BRAY DP, et al., 2020). Essa sobreposição de achados reflete o principal desafio na distinção entre amiloidoma e processos neoplásicos, demandando elevada acurácia radiológica, uma vez que os padrões de imagem podem simular tumores agressivos (HOWARD S, et al., 2012).

Os trabalhos revisados sublinham que o diagnóstico definitivo depende de exame histopatológico com coloração por Vermelho Congo e avaliação da birrefringência em luz polarizada (*apple-green birefringence*), o padrão-ouro para identificação de depósito amiloide, e que, em muitos relatos, a biópsia endoscópica foi o método que evitou intervenções neurocirúrgicas desnecessárias (PARMAR H, et al., 2010; SAKAGIANNIS G, et al., 2018). Embora características de imagem possam auxiliar o especialista, manifestações atípicas como as observadas neste caso tornam inevitável a confirmação histopatológica (TAKUMI K, et al., 2020). Tecnicamente, a visualização desses depósitos é otimizada em cortes teciduais com 8 µm de espessura, utilizando o método de Puchtler para garantir a especificidade e evitar confusão com o colágeno (ELGHETANY MT, et al., 1989).

O diagnóstico definitivo foi obtido por biópsia endoscópica da rinofaringe, que revelou material amorfo eosinofílico, com positividade para Vermelho Congo e birrefringência verde-maçã sob luz polarizada, confirmando o depósito de amiloide (RAMANI NS e KRISHNAN B, 2024). A tipagem da proteína amiloide, crucial para definir prognóstico e tratamento, é frequentemente desafiadora, especialmente nas formas de cadeia leve (AL) e transtirretina (ATTR). Goldis R, et al. (2023) também apontam limitações da imuno-histoquímica em formas AL e a utilidade de metodologias mais robustas, como *Western blot* e proteômica, além da análise de cadeias leves livres. O maior conhecimento sobre a utilidade e as limitações desses testes pode acelerar o diagnóstico, que frequentemente apresenta alta taxa de atraso.

Relatos e séries de nasofaringe documentam que, após confirmação histológica, a investigação complementar (ex.: eletroforese, imunofixação, pesquisa de cadeia leve sérica/urinária, imagem dirigida para avaliação sistêmica) é mandatória, dado que alguns casos isolados evoluíram posteriormente para envolvimento sistêmico quando não tratados/acompanhados adequadamente (SAKAGIANNIS G, et al., 2018; ZUO W, et al., 2024). A importância de uma investigação completa e da tipagem do amiloide é crítica, pois orienta o prognóstico e o manejo (GOLDIS R, et al., 2023).

Nesse contexto, embora o diagnóstico histopatológico para amiloidoma tenha sido considerado conclusivo, a investigação etiológica completa para exclusão de acometimento sistêmico e definição do subtipo (AL ou ATTR) permanece essencial. As evidências revisadas reiteram que a busca por cadeia leve monoclonal e,

idealmente, a subtipagem proteômica ou imuno-histoquímica são passos cruciais na avaliação inicial para garantir o manejo adequado (MATHEW R e ZEPPIERI M, 2024; SAKAGIANNIS G, et al., 2018; ZUO W, et al., 2024;). O caso em tela ilustra a dificuldade no seguimento clínico, pois, apesar do encaminhamento da paciente para avaliação pelo serviço de Hematologia para completar essa investigação, a consulta inicial não foi realizada, persistindo a necessidade de concluir a avaliação sistêmica.

Quanto ao manejo terapêutico, embora a excisão cirúrgica seja a principal modalidade para o amiloidoma localizado (ZUO W, et al., 2024), a natureza multifocal e extensiva da lesão observada neste caso, com envolvimento da base do crânio e estruturas ópticas, torna a ressecção radical inviável ou de elevada morbidade potencial (GALLUZZI F, et al., 2023; PARK SI e RYU G, 2023). Para esses casos irressecáveis ou recorrentes, a radioterapia de feixe externo (em doses de 20 a 45 Gy) tem demonstrado ser uma alternativa eficaz, proporcionando controle local satisfatório e toxicidade aceitável, visando erradicar a população de plasmócitos produtora de amiloide (HALL J, et al., 2022). Essa limitação reforça a necessidade de condutas individualizadas e prudentes, frequentemente restritas ao diagnóstico e ao controle sintomático (PARK SI e RYU G, 2023).

Adicionalmente, a natureza multifocal e a extensão da doença aumentam o risco de recorrência, que é documentada em estudos sobre amiloidose laríngea em 28,4% dos casos, sublinhando a importância do seguimento clínico prolongado (GALLUZZI F e GARAVELLO W, 2023).

Assim, o manejo do acometimento ocular e da base do crânio deve ser necessariamente multidisciplinar, com articulação entre oftalmologia, otorrinolaringologia, neurocirurgia e clínicos para planejamento diagnóstico e terapêutico (MATHEW R e ZEPPIERI M, 2024). O planejamento deve ponderar os riscos e benefícios de tratamentos alternativos ou adjuvantes, como a radioterapia, que, em casos selecionados de amiloidose orbitária difusa, demonstrou potencial para reduzir infiltração linfoide e viabilizar cirurgia subsequente ou proporcionar excelentes resultados funcionais (BENNASSI A, et al., 2022). As séries de caso também indicam que a eficácia da radioterapia/quimioterapia é incerta e deve ser considerada caso a caso (SAKAGIANNIS G, et al., 2018; ZUO W, et al., 2024). O principal objetivo da radioterapia é erradicar as células B que produzem o depósito de cadeia leve amiloide.

O estudo demonstra a dificuldade do diagnóstico diferencial radiológico, uma vez que os achados de imagem (lesão expansiva, realce heterogêneo, hipossinal em T2) se sobrepuseram significativamente à hipótese inicial de meningioma. O diagnóstico definitivo do amiloidoma foi estabelecido pela biópsia endoscópica, que confirmou o depósito de amiloide e evidenciou a importância da confirmação histológica para a distinção de tumores agressivos, mesmo diante de padrões radiológicos ambíguos. Contudo, o reconhecimento dos padrões atípicos de imagem é crucial para incluir a amiloidose no diagnóstico diferencial de lesões expansivas complexas da base do crânio e da órbita. O caso sublinha a necessidade crítica de uma abordagem diagnóstica e terapêutica multidisciplinar, e um seguimento clínico persistente, garantindo a exclusão completa de acometimento sistêmico, fator determinante para o prognóstico e o planejamento terapêutico.

## REFERÊNCIAS


1. ALOBAIDAN O, et al. Eyelid amyloidosis: a rare condition with diagnostic challenges. Cureus, 2025; 17(8): e90107.
2. BENNASSI A, et al. Orbital amyloidosis and radiotherapy: a case report and review of literature. Cancer Radiother, 2022; 26(8): 1070-1074.
3. BRAY DP, et al. Minimally invasive resection of intracerebral amyloidoma: case report and systematic review of the literature. World Neurosurgery, 2020; 138: 205-213.
4. CROSETTI E, et al. A rare nasopharyngeal presentation of amyloidosis. Ear Nose Throat Journal, 2021; 100(8): 562–565.
5. DESAI SS, et al. Amyloidoma: a review and case report. Skeletal Radiology, 2021; 50(2): 437-444.

6. ELGHETANY MT, et al. The Congo red stain revisited. Annals of Clinical and Laboratory Science, 1989; 19(3): 190–195.
7. FIGUEIREDO E, et al. Amiloidose nodular: relato de rara apresentação da amiloidose localizada cutânea. Diagn Tratamento, 2023; 28(3): 108-111.
8. GALLUZZI F, GARAVELLO W. Surgical treatment of laryngeal amyloidosis: a systematic review. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2023; 280(7): 3065-3074.
9. GANDHI D, et al. CT and MR imaging of intracerebral amyloidoma: case report and review of the literature. American Journal of Neuroradiology, 2003; 24(3): 519–522.
10. GEORGE J, et al. Localized nasopharyngeal amyloidosis: A case report. Radiology Case Reports, 2022; 17(12): 4506–4509.
11. GOLDIS R, et al. Diagnostic challenges and solutions in systemic amyloidosis. International Journal of Molecular Sciences, 2023; 24(5): 4655.
12. GOMES S, et al. Amyloidosis localized to the sinonasal tract: from the diagnosis to management of disease. Cureus, 2023; 15(1): e33480.
13. HALL J, et al. Treatment of localized amyloid light chain amyloidosis with external beam radiation therapy. Practical Radiation Oncology, 2022; 12(6): 504–510.
14. HOWARD S, et al. Multimodality imaging in amyloidosis. Cancer Imaging, 2012; 12(1): 109-117.
15. JAMARUN SA, WONG EHC. Primary nasopharyngeal amyloidosis with nasal polyposis: case report of a diagnostic challenge. International Journal of Surgery Case Reports, 2022; 94: 107056.
16. JAMSHIDI P, et al. Clinicopathologic and proteomic analysis of amyloidomas involving the ocular surface and adnexa. American Journal of Clinical Pathology, 2022; 157(4): 620–627.
17. JOSEPH D, et al. Amyloidosis of the head and neck region – an infrequent entity in an uncommon site: report of three cases and review of literature. European Journal of Cardiovascular Medicine, 2025; 15(4): 576-581.
18. KAPOOR A, et al. A rare case of cerebral amyloidoma mimicking a hemorrhagic malignant central nervous system neoplasm. Cureus, 2020; 12(3): e7245.
19. MATHEW R, ZEPPIERI M. Ocular Amyloidosis. StatPearls, 2025.
20. NISHI S, et al. The features of bone articular lesions in dialysis-related amyloidosis (DRA) and criteria for the clinical diagnosis of DRA. Ren Replace Ther, 2019; 5: 10.
21. PARK SI, RYU G. A Case of Bilateral Trigeminal Amyloidoma Diagnosed Through an Endoscopic Transsphenoidal Approach. J Rhinol, 2023; 30(3): 177-180.
22. PARMAR H, et al. Imaging of focal amyloid depositions in the head, neck, and spine: amyloidoma. AJNR Am J Neuroradiol, 2010; 31(7): 1165-1170.
23. RAMANI NS, KRISHNAN B. Fine-needle aspiration of amyloidoma: a critical analysis. Cancer Cytopathol, 2024; 132(3): 179-185.
24. SAKAGIANNIS G, et al. Localized nasopharyngeal amyloidosis: a clinicopathologic series of 7 cases with a literature review. Head Neck Pathol, 2018; 12(4): 542-547.
25. SINGH A, et al. Clinical profile of patients with head and neck amyloidosis: a single-institution retrospective chart review. Int Arch Otorhinolaryngol, 2020; 24(4): 450-456.
26. TAKUMI K, et al. Amyloidosis in the head and neck: CT findings with clinicopathological correlation. Eur J Radiol, 2020; 128: 109034.
27. ZUO W, et al. Nasopharyngeal amyloidoma: report of three cases and review of the literature. J Cancer Res Clin Oncol, 2024; 150: 337.