

de cadeias leves de imunoglobulina clonal, podendo ou não estar associada ao Mieloma Múltiplo. O diagnóstico da amiloidose envolve a biópsia do tecido afetado que, com coloração Vermelho Congo, possui birrefringência de cor verde sob microscopia com luz polarizada. Neste sentido, relata-se um caso de amiloidose sistêmica com manifestações cutâneas e cardíacas. Trata-se de paciente feminina de 64 anos apresentando lesões cutâneas em mãos, pálpebras, conduto auditivo e vagina há em torno de 5 anos. Relatava dispneia aos mínimos esforços, calafrios, astenia acentuada, dores em membros inferiores e perda ponderal de 10kg, além de disfagia alta e constipação. Apresentava antecedentes de cirurgia para Síndrome do Túnel do Carpo e Osteoporose. Ao exame físico, constatou-se a presença de lesões nodulares arroxeadas em falanges de ambas as mãos, púrpura periorbital e lesões límpidas e amareladas em face palmar e região palpebral bilateralmente. Apresentava hipotensão postural e edema de membros inferiores. Em exames realizados para investigação, apresentava Imunofixação sérica com presença de componente monoclonal de cadeia leve lambda sem associar-se a cadeia pesada IGG, IGA e IGM, proteinúria de 24 horas de 550 mg e imunofixação urinária com eliminação de cadeias leves lambda com aspecto de paraproteinemia. Apresentava sorologias negativas, além de hemograma, cálcio e função renal e hepática normais. Não apresentava hepatoesplenomegalia. Inventário ósseo realizado não evidenciou lesões líticas ou fraturas patológicas. Realizado Mielograma que evidenciou 9% de plasmócitos com aspecto imaturo e Biopsia de Medula Óssea com IH indicou acometimento por neoplasia de células plasmocitárias com restrição da cadeia leve Lambda, pesquisa amilóide pelo Vermelho Congo negativa, sendo 15% de plasmócitos marcados por CD138. Em biópsia da lesões das mãos identificou-se acúmulo de material eosinofílico na derme, que se cora em Vermelho do Congo e sem presença de malignidade, compatível com amiloidose. Foi submetida à RNM cardíaca, que revelou achados compatíveis com a amiloidose cardíaca, tais como acentuada dilatação biatrial, volumes cavitários ventriculares diminuídos, espessamento das valvas mitral, tricúspide e do septo interatrial associados à fibrose subendocárdica em ambos os ventrículos com fração de ejeção de 42%. Apresentava pró-BNP de 200 pg/mL e troponina 60 ng/mL, ambos aumentados. Frente ao diagnóstico de AL amiloidose, a paciente foi submetida a tratamento quimioterápico devido a infiltração medular maior que 10% de plasmócitos em biópsia de medula, tendo sido adotado Bortezomib, Ciclofosfamida e Dexametasona, além de Acido zoledrônico mensal como protocolo. Foi encaminhada para a cardiologia para manejo de amiloidose cardíaca com baixa fração de ejeção. A paciente não chegou a ser encaminhada para Transplante de Medula Óssea Autólogo e veio a falecer após 2 ciclos de quimioterapia por insuficiência cardíaca descompensada. Reforça-se com o caso que o diagnóstico da amiloidose em fases tardias já com disfunção cardíaca limita o tratamento com piora do desfecho. As lesões cutâneas características devem ser lembradas com objetivo de prover o diagnóstico precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.415>

#### AMILOIDOMA PERITONEAL SIMULANDO TUMOR DE OVÁRIO: RELATO DE CASO

A.S. Barreto<sup>a</sup>, L.V.D. Reis<sup>a</sup>, M.A. Silva<sup>b</sup>, P.V.A. Chaves<sup>a</sup>, C.C.F.A. Souza<sup>a</sup>, B.C.C.A. Lima<sup>a</sup>, J.F.R. Maciel<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Caicó, RN, Brasil

**Introdução:** A amiloidose é um grupo heterogêneo de doenças caracterizado pelo depósito extracelular de fibrilas protéicas insolúveis nos tecidos e órgãos. O amiloidoma por sua vez, é uma manifestação incomum da amiloidose, provocado pelo depósito local da proteína amilóide, formando uma massa solitária no corpo do paciente. Em raros casos, este amiloidoma pode simular um tumor peritoneal. **Relato de caso:** Mulher, 70 anos, é encaminhada ao serviço de cirurgia oncológica em maio/2019 com queixa de dor pélvica há 3 anos e exame físico constando massa palpável em região infra-abdominal direita, dolorosa à palpação profunda e submaciça à percussão. Trouxe tomografia computadorizada (TC) de abdome e pelve evidenciando “Volumosa formação expansiva sólida-cística com calcificações periféricas e aparente epicentro presumido na região anexial direita, de provável origem neoplásica”. Foi realizada biópsia do omento e peritônio para investigação da suspeita de carcinoma ovariano, contudo como houve ausência de neoplasia na peça e presença de material amorfo, o patologista fez pesquisa de vermelho congo, que evidenciou substância amilóide. Encaminhada para a hematologia, realizou avaliação inicial que mostrou eletroforese de proteínas com pico monoclonal IgG lambda, corroborando para diagnóstico amiloidoma AL com evidência de amiloidose sistêmica primária. Fez biópsia de medula óssea em fevereiro/2020 que evidenciou raros plasmócitos entre as células do tecido hematopoietico, que associado a ausência de critérios CRAB (hipercalcemia, insuficiência renal, anemia e lesões ósseas), descartou a associação com mieloma múltiplo. **Discussão:** O amiloidoma é uma forma localizada da amiloidose, que pode acometer vários sítios anatômicos, incluindo, principalmente, o sistema nervoso central e periférico, o pulmão e o trato gastrointestinal. Devido a falta de sintomas e achados radiológicos específicos, esta patologia é de difícil diagnóstico precoce. Além disso, é frequentemente confundido com neoplasias malignas, como carcinoma metastático ou linfoma, e no nosso caso, tumor de ovário. A ressecção cirúrgica precoce e a quimioterapia ou radioterapia anteriores são importantes para melhorar os resultados de pacientes com amiloidoma retroperitoneal e mesentérico. Essa ressecção não foi possível em nosso caso, em virtude de sangramento exuberante por neoangiogênese associada à massa. **Conclusão:** Este é um relato de amiloidoma peritoneal em paciente com amiloidose sistêmica primária, uma condição rara que mostra mau prognóstico. Portanto, observa-se que o tamanho e a localização do amiloidoma influenciam diretamente no prognóstico do paciente, sendo a avaliação histopatológica precoce essencial para melhor desfecho. Entretanto, além de ser uma entidade rara, o amiloidoma pode apresentar uma



clínica e exames de imagem incomuns, podendo, inclusive, simular um carcinoma ovariano. Portanto, é importante considerar esta patologia no diagnóstico diferencial de massas peritoneais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.416>

415

#### AMILOIDOSE AL COM ACOMETIMENTO PULMONAR: UM RELATO DE CASO



A.H.A. Resende, P.O.C. Terra, P.L. Filgueiras, P.C.C. Bariani, T.E. Gonçalves, L.S. Oliveira, R.S. Melo, R.M.S. Soares, P.M.M. Garibaldi, M.I.A. Madeira

*Departamento de Imagens Médicas, Hematologia e Oncologia Clínica, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil*

**Introdução:** As amiloidoses são um raro grupo de doenças que resultam do depósito extracelular de tecido amilóide composto por diferentes precursores proteicos que se organizam de forma anômala. A amiloidose AL se caracteriza pelo depósito de proteínas monoclonais de cadeia leve, predominantemente lambda, que tem origem em uma desordem plasmocitária clonal. A idade média ao diagnóstico é de 64 anos, com predomínio no sexo masculino. As manifestações clínicas são variáveis e não específicas o que torna a suspeita particularmente desafiadora e leva a um diagnóstico tardio e conseqüentemente um pior prognóstico. O objetivo é apresentar um caso de amiloidose AL com rara manifestação pulmonar. **Relato de caso:** Homem, 67 anos, há 2 anos com quadro de hemoptise, inicialmente aos esforços e posteriormente ao repouso, associado a dispnéia, púrpuras periorbitais e perda ponderal de 15 kg no período. Realizou Tomografia Computadorizada de tórax, com achados de opacidades alveolares difusas, espessamento brônquico e linfonodomegalia mediastinal. Seguiu avaliação complementar com broncoscopia, apresentando espessamento brônquico difuso com realização de biópsia de mucosa brônquica. O anatomopatológico demonstrou depósito de material amorfo com padrão alveolar-septal com coloração vermelho Congo positivo e presença de birrefringência verde-maçã sob luz polarizada. Em investigação de etiologia da amiloidose foi identificada presença de pico monoclonal IgG e dosagem de cadeias leves com elevação de lambda (36,3 mg/L). Realizou biópsia de medula óssea, com infiltrado inferior a 10% de população plasmocitária clonal com expressão de cadeia lambda. Realizadas biópsias de púrpura palpebral e mucosa intestinal com depósito de material amorfo vermelho Congo positivo. Ecocardiograma com achado de espessamento septal (17 mm) associado a NT-pro-BNP de 9.253 pg/mL. Devido diagnóstico de Amiloidose Sistêmica AL provável indicado tratamento quimioterápico com VCD. Contudo, antes de dar início ao tratamento proposto paciente evoluiu com episódio de hemorragia digestiva alta e pneumotórax espontâneo bilateral com necessidade de drenagem. Em internação em UTI para tratamento das complicações evoluiu com choque misto e óbito.

**Discussão:** O diagnóstico da amiloidose AL é baseado em 4 pilares que englobam: presença de manifestações clínicas secundárias a disfunção orgânica pelo depósito amiloide, evidência anatomopatológica do tecido amiloide no tecido investigado, achado de componente plasmocitário clonal e a identificação da proteína de cadeia leve como responsável pela formação do amiloide. No caso em questão, devido a indisponibilidade de técnica de proteômica e mínima presença de plasmócitos em tecido analisado, o diagnóstico foi definido como provável. O comprometimento pulmonar é relativamente comum, porém raramente sintomático, diferente do apresentado no caso. São descritos 3 subtipos clínico-patológicos distintos (amiloidose pulmonar nodular, amiloidose septo-alveolar e amiloidose tranqueobrônquica). O subtipo septo-alveolar descrito é usualmente associada a amiloidose AL, relação fortalecida pela presença dos achados compatíveis com doença plasmocitária clonal. **Conclusão:** A descrição de casos de amiloidose com acometimento pulmonar são escassos. Diante disso, o relato de caso em questão torna-se uma ferramenta importante na busca por compreender o comportamento da doença nesse órgão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.417>

416

#### AMILOIDOSE COM APRESENTAÇÃO MULTISSISTÊMICA: RELATO DE CASO



M.N. Serejo, M.B. Amorim, I.C. Soares, G.C. Domingues, P.H.R. Carvalho, T.I.C. Silva, F.F.T. Dutra, B.J.M. Santos

*Hospital Municipal Dr. Munir Rafful (HMMR), Volta Redonda, RJ, Brasil*

Paciente RMG, sexo feminino, 63 anos, hipertensa, diabética e portadora de doença renal crônica (DRC), com história prévia de colecistectomia. Admitida no departamento de emergência com quadro de ortopnéia e dispnéia com piora progressiva nos últimos 15 dias. Na admissão encontrava-se em ansacarca, abdome ascítico com edema de parede abdominal. Laboratório com Hemoglobina 10,5 g/dL, Hematócrito 31,5 Fosfatase Alcalina = 819 U/L, Ureia = 74 e Creatinina = 2,6 mg/dL. Urina de 24h com proteinúria = 4,62 g. Ecocardiograma transtorácico com relaxamento anormal do VE, hipertrofia moderada de VE e Fração de ejeção = 78%, septo interventricular 14 mm. Durante a internação evoluiu com oligúria, piora do padrão pressórico e função renal sendo submetida a hemodiálise, com boa resposta clínica. No decorrer da internação apresentou quadro de hepatomegalia e icterícia com padrão colestático (BT = 9,2 mg/dl; BD = 5,7 mg/dL; AST = 144 U/L; ALT = 166 U/L; FA = 3.327 U/L; GGT = 1.880 U/L). Colangiorrressonância revelou fígado aumentado de volume, com hipossinal na ponderação T2, podendo estar relacionado ao acúmulo de ferro. Solicitada cinética do ferro, sem alterações. O padrão de acometimento renal nefrótico, o acometimento hepático colestático juntamente com hipertrofia de septo interventricular levantaram a suspeita de amiloidose sistêmica, o que motivou a solicitação de biópsia de coxim adiposo, que confirmou a presença de substância amiloide. A paciente veio a óbito antes do início do tratamento específico. Observa-