

PERFIL EPIDEMIOLÓGICO E SOBREVIDA
GLOBAL DOS PACIENTES PORTADORES DE
SÍNDROME DE 5q- NA ERA PÓS
LENALIDOMIDA: EXPERIÊNCIA DE ÚNICO
CENTRO



IOF Junior, SSS Araujo, GN Ribeiro, EDC Viana,
BAM Azevedo, CAC Lisboa, FB Coutinho

Hospital das Clínicas, Universidade Federal de
Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A síndrome 5q- corresponde a subtipo de síndrome mielodisplásica marcada por anemia grave, plaquetas normais ou elevadas, megacariócitos hipobulbares e anormalidade citogenética recorrente com deleção de braço longo do cromossomo 5. **Objetivo:** Relatar perfil epidemiológico (idade, sexo, características clínicas) e taxas de sobrevida global dos pacientes tratados no ambulatório de hematologia do hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais, avaliando respostas a terapia com ou sem lenalidomida. **Metodologia:** Estudo seccional, retrospectivo, com análise de prontuários dos pacientes em acompanhamento e diagnosticados com 5q- entre 2012 e 2020. Os dados foram armazenados em planilhas de dados no sistema Excell, Microsoft®Word e analisados por software estatístico. **Resultados:** Foram avaliados 18 pacientes com diagnóstico de síndrome 5q- entre 2012-2020. Desses 77.0% eram do sexo feminino, com idade mediana de 66 anos. A média de hemoglobina na admissão foi de 6.4 g/dL e nível plaquetário de 352 mil. Cerca de 94% dos pacientes apresentaram dependência transfusional. Do ponto de vista terapêutico a eritropoetina foi terapia de primeira linha em 88.8% dos casos. Sendo a lenalidomida disponibilizada para 38,9% dos pacientes. A média de sobrevida global dos pacientes que receberam tratamento com lenalidomida foi de 48 meses enquanto nos pacientes que receberam terapia sem lenalidomia foi de 29 meses ($p=0,12$). **Discussão:** Os dados encontrados no grupo analisado foram semelhantes a literatura onde a maior incidência relatada são em pacientes do sexo feminino acima dos 65 anos de idade. Do ponto de vista de sobrevida global, os resultados observados na literatura foram bastante semelhantes ao observado nesse trabalho. De modo que os pacientes que foram submetidos ao tratamento com lenalidomida obtiveram melhores taxas de sobrevida quando comparado ao grupo sem lenalidomida. Nesse estudo a diferença não foi significativa do ponto de vista estatístico, dado esse que pode estar correlacionado ao tamanho amostral. **Conclusão:** A síndrome 5q- corresponde a um subtipo de mielodisplasia de baixo risco, que tem apresentado resultados distintos na era pós lenalidomida. Conhecer esses aspectos são de extrema importância para avaliação interna do serviço prestado mas também para fomentar estudos e melhorias terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.318>

TRATAMENTO DE SÍNDROME
MIELODISPLÁSICA DE ALTO RISCO COM
AZACITIDINA E TRANSPLANTE DE MEDULA
ÓSSEA HAPLOIDÊNTICO: RELATO DE UM
CASO



JP Sielfeld, T Belmont, HB Niero, LH Tagnin,
GMR Gonçalves, DCF Silva, MF Menin,
CAC Vieira, JR Assis, MG Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-
SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: As síndromes mielodisplásicas agrupam doenças hematológicas que são caracterizadas por defeitos clonais nas células progenitoras, apresentando quadros variáveis de insuficiência medular, principalmente pancitopenias. Possui um risco elevado de evoluir para leucemia mieloide aguda. O risco de transformação é avaliado com base no número de citopenias, no cariótipo e no percentual de blastos. Os pacientes de alto risco têm uma sobrevida diminuída e devem ser tratados, se forem elegíveis, com transplante de medula óssea alogênico, visando a cura da doença. Em casos de impossibilidade de realizar o transplante, é indicado a realização de quimioterapia intensa, sendo a Azacitidina uma das drogas de escolha. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com SMD de alto risco tratado com citidina e Transplante de Medula Óssea Haploidêntico. **Relato do caso:** Paciente de 48 anos, diabético, hipertenso diagnosticado em 2018 com Síndrome Mielodisplásica devido a quadro de pancitopenia. Foi classificado como alto risco e iniciou o tratamento com Azacitidina 75 mg/dia por 7 dias, com ciclos mensais (28 dias). Realizou 6 ciclos com excelente resposta, porém devido ao alto risco de evolução para LMA, foi encaminhado para Transplante de Medula Óssea (TMO) com a medula do filho haploidêntico. Realizou o procedimento em julho de 2020 com pega da medula e boa resposta. Em dezembro de 2020 apresentou recidiva da mielodisplasia. Foi reiniciado o tratamento com Azacitidina e o paciente hoje encontra-se com boa resposta, sem necessidades transfusionais novamente e possui quimerismo de 100%. **Discussão:** o caso apresentado mostra um resultado satisfatório com Azacitidina e tentativa de transplante de medula óssea haploidêntico para a cura da doença. Devido a recidiva após 6 meses do procedimento, o tratamento com Azacitidina foi retomado e novas possibilidades terapêuticas estão sendo avaliadas, inclusive a possibilidade da realização de um novo TMO com doador diferente (filha), ou infusão de células T do primeiro doador. **Conclusão:** A Síndrome Mielodisplásica tipicamente confere um quadro citopenia(s) e no caso apresentado de pancitopenia. O mielograma do paciente mostrou displasia multilinhagem. O tratamento administrado foi a base de Azacitidina 75 mg/dia, que geralmente promove boas respostas podendo melhorar a necessidade transfusional e o risco de transformação em LMA. Pacientes classificados como alto risco para o desenvolvimento de uma LMA deve ser avaliados quanto a necessidade de realização

de TMO, visando a cura da doença, já que o tratamento quimioterápico tem taxas elevadas de recidiva.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.319>

MIELOMA MÚLTIPLO

AMILOIDOSE AL, APRESENTAÇÃO RARA E DESAFIO DIAGNÓSTICO

TY Barbeta, RI Bittencourt, AA Paz, LLA Silva, RS Ferrelli, DB Lamaison, AA Hofmann, ET Calvache, AS Ribeiro, JP Portich

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

A Amiloidose AL é uma doença rara e de incidência exata desconhecida, com média de idade ao diagnóstico de 64 anos e predominância do sexo masculino. Apresenta relação com outras neoplasias de células plasmáticas, como Mieloma Múltiplo (MM) e Macroglobulinemia de Waldenström (MW), e mais raramente pode apresentar associação com Linfoma de Zona Marginal e outros subtipos de LNH. Há deposição de fibrilas insolúveis no tecido extracelular como resultado de um dobramento incorreto de uma proteína, que no caso de Amiloidose AL são originadas da região variável de cadeias leves, acometendo mais frequentemente a região Lambda em 75% e Kappa 25% dos casos. Essas fibrilas são resistentes à degradação, podendo se acumular em qualquer órgão e tecido, e há envolvimento multissistêmico. Os principais sintomas são fadiga, edema periférico, cardiomiopatia restritiva, proteinúria, parestesia, disautonomia, macroglossia, púrpura. A apresentação ocular é extremamente rara. O diagnóstico envolve eletroforese de proteínas séricas e urinárias bem como imunofixação, dosagem de cadeias leves livres séricas, biópsia de órgão alvo quando possível (quando não possível, biópsia de tecido adiposo) e biópsia de medula óssea. Tais exames devem evidenciar as fibrilas amiloides nos tecidos com positividade para vermelho do Congo, associado a sintomas e demonstração de presença de desordem proliferativa monoclonal de células plasmáticas para confirmar o diagnóstico de Amiloidose AL. Devido a raridade da doença há um desafio e atraso diagnóstico. Deve-se atentar a diferenciar o tipo amilóide pois os tratamentos dos tipos de amiloidose são marcadamente diferentes. Apresentamos um caso de amiloidose AL com apresentação rara. Paciente feminina, 39 anos vem em primeira consulta com Hematologia por quadro de perda de acuidade visual bilateral de início súbito, ptose palpebral à direita, lesão expansiva pequena em pálpebra superior direita, associado a quadro de parestesia em membros superiores e inferiores, disfagia e cefaleia. Ao exame físico, evidenciou-se a ptose palpebral e lesão expansiva pequena de 1cm em pálpebra superior direita, além de edema simétrico de membros inferiores. Exames de hemograma, creatinina e uréia séricas, dosagem de transaminases, fosfatase alcalina, gamaGT e albumina séricas, coagulograma e dosagem sérica de cálcio, exames esses dentro do limite da normalidade. Ecocardiograma e dosagem de troponina e pró-BNP dentro da normalidade. Apresentava exame de eletroforese de



proteínas séricas com pico monoclonal em região de gama-globulinas de 0,4 mg/dL e imunofixação sérica com banda monoclonal IgG lambda. Eletroforese de proteínas urinária em urina de 24h não atingiu concentração adequada para o teste. Dosagem de cadeias leves livres kappa e lambda normais e relação kappa/lambda 1,49, normal dentro do valor de referência do laboratório. Realizou RNM de órbita, descrevendo espessamento do músculo reto superior direito, de provável natureza inflamatória. Foi realizada biópsia da musculatura ocular à direita, com positividade para vermelho do Congo em material hialino extracelular. A biópsia de medula óssea não demonstrou infiltração de linfoplasmócitos e relação kappa/lambda normal. Frente aos achados clínicos, laboratoriais e anatomopatológico descritos acima foi concluído diagnóstico de Amiloidose AL. A Amiloidose AL revela-se como uma doença rara e de diagnóstico desafiador, com prognóstico reservado se não identificada e tratada precocemente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.320>

AMILOIDOSE INTESTINAL COM MANIFESTAÇÕES HEMORRÁGICAS EM MIELOMA MÚLTIPLO: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

WF Silva^a, A Zago^a, G Bellaver^a, HA Castralli^a, GB Fischer^a, RF Salles^a, M Rodrigues^a, KBM Mendes^b, IC Scharff^c, CD Barbosa^a

^a Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM), Santa Maria, RS, Brasil

^b Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^c Hospital Regional de Cacoal (HRC), Cacoal, RO, Brasil

Objetivo: Relatar uma apresentação atípica de amiloidose intestinal secundária a mieloma múltiplo em um hospital universitário no sul do Brasil. Relato do caso: Masculino, 54 anos, branco, procedente de Cacequi, Rio Grande do Sul, Brasil. Em 19 de fevereiro de 2021, compareceu à emergência clínica do Hospital Universitário de Santa Maria com histórico de dor lombar de 4 meses de evolução, secundária a lesões líticas e fratura de vértebra (T12). Adicionalmente, há 1 mês paciente apresentava astenia, fraqueza de membros inferiores e perda ponderal de 30 kg. Diurese preservada. Negava hematuria, disúria, dispnéia, tosse e febre. Exames laboratoriais de admissão apresentavam hemoglobina 7.7, leucócitos 15.130, plaquetas 301.000, ureia 458 mg/dL e creatinina 21 mg/dL. Frente ao quadro de insuficiência renal aguda, instituiu-se hemodiálise de urgência. Após melhora clínico-laboratorial, foi avaliado pela hematologia, com mielograma e anatomopatológico confirmando mieloma múltiplo com restrição de cadeia kappa, e imunofenotipagem com 19% de plasmócitos expressando CD38/CD138 CD56, havendo monoclonalidade para cadeia kappa intracitoplasmática. Dosagem de Beta-2 microglobulina 17.462 (VR 600-2000), kappa 1.890 (VR 170-370) e lambda <15 (VR 90-210). Eletroforese sérica

