

repercussões clínicas. Tem prevalência maior a partir da quinta década de vida e seu diagnóstico é estabelecido por meio da história, de sinais clínicos e exames complementares. Com isso, este trabalho tem como objetivo relatar um caso de MM com dificuldade diagnóstica devido à atipia na apresentação pelo hemograma. **Relato:** Paciente feminina, 68 anos, com quadro de anemia (Hb 6,8 g/dL) normocítica em dezembro de 2020 associado a quadro de perda ponderal, fraqueza e neuropatia em mãos e pés. Apresentava hemograma evidenciando leucocitose às custas de segmentados e bastões há cerca de 5 anos, VHS aumentado e normocalcemia. Em USG de abdome total, apresentou discreta esplenomegalia. Inicialmente foi pensado em doença mieloproliferativa crônica. JAK-2 e BCRL-ABL resultaram negativos. Enquanto aguardava resultado de biópsia de medula óssea, foram achadas lesões líticas em exames de imagem e assim iniciado investigação de possível mieloma múltiplo. A EFP sérica apresentou pico monoclonal de 1,96 g/dL e B2M inicial era > 20.000; proteinúria 24h: 4,51 g. A biópsia de medula óssea evidenciou mieloma múltiplo/plasmocitoma com monoclonalidade para cadeia leve kappa; grande carga tumoral (70% do tecido hematopoietico). Atualmente encontra-se em tratamento com genuxal, dexametasona, talidomida e ácido zoledrônico; em resposta parcial muito boa, encaminhada para consolidação com transplante autólogo de medula óssea. **Discussão:** O quadro clínico heterogêneo do Mieloma Múltiplo é causado pelas imunoglobulinas anômalas produzidas pelo linfócito B clonal neoplásico, o que o diferencia das doenças mieloproliferativas crônicas. Este grupo é definido por neoplasias de células-tronco hematopoieticas desencadeadas pela produção excessiva de leucócitos (exceto linfócitos), eritrócitos ou plaquetas e engloba cerca de sete patologias, sendo a leucemia mieloide crônica, policitemia vera, trombocitemia essencial e mielofibrose primária as principais. No presente relato houve inicialmente alterações no hemograma caracterizadas por leucocitose neutrofílica de longa data e anemia normocítica associadas à esplenomegalia discreta. Tais dados sugeriam um quadro de doença mieloproliferativa crônica até exames de imagem evidenciarem a presença de múltiplas lesões líticas, indicando acometimento ósseo sugestivo de Mieloma Múltiplo, o que foi confirmado com a bioquímica específica e biópsia de medula óssea, reforçando a necessidade de sempre investigar a doença em toda anemia em pacientes idosos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.346>

MIELOMA MÚLTIPLO E ADENOCARCINOMA GÁSTRICO: RELATO DE CASO

MB Sampaio^a, BP Bernardes^a, IG Rodrigues^a, RG Cotta^a, WCJ Pereira^a, AT Capichoni^a, AFVB Becker^a, IG Dias^a, AA Ferreira^b, STF Grunewald^a

^a Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Hospital Universitário, Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil



Neoplasias primárias múltiplas (NPM) consistem na presença de dois ou mais tumores malignos com sítios e histologia distintos. O mieloma múltiplo (MM) sincrônico a um adenocarcinoma gástrico (AG) é um achado raro. No MM ocorre o crescimento descontrolado de células plasmáticas monoclonais na medula óssea, representando cerca de 10% das neoplasias hematológicas. Já o AG tem histologia e genótipos diversos e é o quinto tipo de câncer mais comum, mais prevalente em homens. Paciente masculino, 77 anos, portador de múltiplas comorbidades, foi encaminhado ao serviço de hematologia por apresentar anemia progressiva e perda ponderal (5kg em 3 meses). Exames laboratoriais mostraram anemia grave (Hb = 5,6 e Hmt = 18,8) e pico monoclonal de beta-globulinas (3,02). A biópsia de medula óssea (MO) mostrou áreas hemorrágicas com celularidade de 30%, representada principalmente por células plasmocitoides, com diminuição das séries eritroide, megacariocítica e granulocítica. A imuno-histoquímica evidenciou MO com rica celularidade intertrabecular, notando-se agregados de células plasmocitoides com positividade para CD138 e padrão monoclonal de expressão para cadeia leve de Ig Lambda, ressaltando o diagnóstico de infiltração por plasmocitoma/mieloma. Apontou-se ainda que as células neoplásicas ocupavam aproximadamente 80% de toda a celularidade hematopoietica. Durante o tratamento para MM, o paciente apresentou dor abdominal, sangue oculto positivo nas fezes e prostração. Foi solicitada nova endoscopia com biópsia, que diagnosticou AG. O diagnóstico de neoplasia sólida primária em pacientes com MM é incomum. Contudo, foi detectado em estudo retrospectivo que o estômago é um importante sítio de ocorrência de tumores heterocronicos em neoplasias hematológicas, o que é corroborado pelo caso em questão cujo AG se deu posteriormente ao MM. Por ser uma associação pouco frequente, as dificuldades diagnósticas constituem um entrave importante, já que a evolução de uma das neoplasias pode obscurecer manifestações clínicas da outra, afetando o tratamento de ambas e agravando o prognóstico. Dessa maneira, o presente estudo mostra-se necessário ao contribuir para a elucidação dessa associação incomum.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.347>

MIELOMA MÚLTIPLO EXTRAMEDULAR COM COMPROMETIMENTO HEPÁTICO E PANCREÁTICO

NS Toledo^a, AHM Prudêncio^b, JHF Damião^b, LV Alves^b, VL Brandão^b, D Zorzetti^b, FMM Ramalho^b, LB Muniz^b, JSR Oliveira^b, MSS Almeida^a

^a Faculdade de Medicina Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Santa Marcelina (HSM), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Descrever um caso clínico de Mieloma múltiplo (MM) com acometimento hepático em acompanhamento no ambulatório de Gamopatias monoclonais de um hospital de referência devido à sua raridade e importância do



aprimoramento da avaliação radiológica nesta doença. **MATERIAL e métodos:** Trata-se de um estudo clínico, observacional, tipo relato de caso de paciente com MM extramedular com comprometimento hepático acompanhado pelo serviço de Hematologia. Realizamos a coleta de dados do prontuário eletrônico após autorização e assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE). **Descrição do caso:** Paciente 65 anos, gênero feminino, antecedente de hipotireoidismo, cardiopatia isquêmica, HAS e tabagista, encontra-se em acompanhamento com hematologia desde dezembro de 2019 com diagnóstico de Mieloma múltiplo, IgG lambda, ISS3. Realizou tratamento de indução com CTD e contraindicado TCTH autólogo por comorbidades prévias. Imediatamente após 12 ciclos de tratamento e avaliação de resposta com VGPR, deu entrada no pronto socorro com dor abdominal de forte intensidade associado a síndrome colestatística. Nos exames admissionais, identificado: hiperbilirrubinemia às custas de bilirrubina direta; elevação de fosfatase alcalina e GGT; Ultrassonografia de abdome com ecotextura heterogênea do parênquima hepático, às custas de três imagens ovais hipoecóicas, sendo a maior de 54 x 49 mm, pequena dilatação seletiva das vias biliares intra-hepáticas e pâncreas com pequena área heterogênea, na sua cabeça, 2 x 1,9cm. Foi submetida a biópsia hepática guiada, a qual demonstrou infiltração por Mieloma plasmocitário com restrição de cadeia lambda em tecido hepático (CD138+, Lambda +, MUM-1+). Indicado drenagem de vias biliares com colangiopancreatografia retrógrada, porém devido a descompensação do quadro cardiológico não realizado imediatamente. Devido a piora clínica, iniciado quimioterapia com Ciclofosfamida, etoposídeo e dexametasona associado a bortezomibe com melhora progressiva dos exames laboratoriais e resolução completa do quadro de colestase hepática após 30 dias. Em TC abdome realizada após ciclo 1 de tratamento, houve desaparecimento da lesão em cabeça de pâncreas e redução >50% das lesões hepáticas. A paciente se encontra em quimioterapia no ciclo 4. **Discussão:** O MM extramedular é encontrado em 6 a 8% casos ao diagnóstico e em 10 a 30%, na recidiva. Devido a raridade, não encontramos estudos direcionados ao tratamento de MM extramedular. No caso relatado, houve progressão da doença no final do tratamento de indução com talidomida. Portanto, optamos por mudar o tratamento para inibidor de proteossoma disponível no SUS desde janeiro de 2021 associado a quimioterapia convencional com resposta clínica e radiológica no primeiro ciclo. **Conclusão:** O diagnóstico do envolvimento extramedular no MM está se tornando mais frequente pelo avanço tecnológico dos exames radiológicos disponíveis. Atualmente, a radiografia do esqueleto já não é suficiente para avaliação da doença óssea no MM e para o diagnóstico de MM assintomático ou Plasmocitoma solitário. Novos exames, como TC corpo inteiro de baixa voltagem, PETCT e RNM corpo inteiro vem sendo incorporados para aprimorar a avaliação inicial e o acompanhamento desta doença. Portanto, a descrição de casos com MM extramedular e melhor conhecimento da sua incidência com novas terapias, reforça a importância de mudarmos esta avaliação incluindo os pacientes do Sistema público de saúde.

MIELOMA MÚLTIPLO IGA LAMBDA DOUBLE HIT COM T(14;20); IGH/MAFB – RELATO DE CASO

MG Cordeiro^{a,b}, EDRP Velloso^{a,b}, AM Leal^a, PBF Pinotti^a, EA Ramos^a, RMSO Safranauskas^b, V Rocha^a, GA Martinez^a

^a Serviço de Hematologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Sociedade Beneficente Israelita Brasileira, Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de mieloma múltiplo com rearranjo raro IGH/MAFB – t(14;20) detectado por cariótipo e FISH. **MATERIAL e métodos:** Feminino, 53 anos, sem comorbidades prévias, com dor óssea em membros inferiores e quadril há 4 meses. Hb: 7,0 g/dL, Leucócitos: 6.560/mm³, Plaquetas: 175.000/mm³; creatinina 0,82 mg/dL, cálcio iônico: 6,5 mg/dL (4,6-5,30 mg/dL), desidrogenase láctica: 242 U/L (135-214 U/L), eletroforese de proteínas: albumina 3,1 gdl e aumento da fração beta-2: 2,0 mg/dL (0,3-0,4 g/dL). β 2microglobulina: 5,9 mg/L (0,8-2,4 mg/L), cadeia leve livre kappa: 5,3 mg/L (3,3-19,4 mg/L), cadeia leve livre Lambda: 102 mg/L (5,7-26,3), relação cadeia leve livre envolvida/não envolvida = 19. Imunofixação: IgA lambda. Componente urinário monoclonal de 24 horas: 430 mg. Imunofixação urinária: lambda. Exames de imagem (RX crânio, TC e RM) múltiplas lesões líticas em crânio, ilíaco e fraturas vertebrais de T9, L4, T12, fraturas patológicas e componentes de partes moles extra-ósseo no 4o arco costal à direita e lesão na asa sacral direita. Mielograma com 76,4% de plasmócitos com morfologia plasmablastica. Imunofenotipagem com 8,8% de plasmócitos (CD38+, CD138+, CD45+, CD56 -, CD117 -, lambda +). Biópsia de medula óssea: 80 e 90% de plasmócitos anaplásicos. Cariótipo complexo hiperdiploide com diversas alterações numéricas e estruturais. Pannel de FISH com células CD138+ selecionadas: Amplificação do gene CKS1B (5 a 7 cópias cromossomo 1q), ganho dos genes CDKN2C (cromossomo 1p), FGFR3 (cromossomo 4p), CCND1 (cromossomo 11q), MAF (cromossomo 16q), região D17Z1 (cromossomo 17) e fusão gênica atípica IGH/MAFB t(14;20) em aproximadamente 95% dos núcleos analisados. Realizado diagnóstico de mieloma múltiplo (MM) double hit (mSMART 3.0), IgA lambda, R-ISS: III. Paciente iniciou tratamento com ciclofosfamida, talidomida e dexametasona. **Discussão e conclusão:** O MM é doença de curso heterogêneo e as anormalidades citogenéticas são importantes para explicar o comportamento biológico desta patologia. As anormalidades genéticas mais comuns no MM presentes em 40-50% dos casos são as translocações cromossômicas que envolvem o gene IGH e a variação do número de cópias de regiões cromossômicas. As translocações envolvendo o gene IGH são alterações primárias na patologia e podem ser compostas por ao menos 30 genes parceiros: CCND1 (11q13) 15%, FGFR3 (4p16) 15%, MAF (16q23) 5%, CCND3 (6p21) 2%, MAFB 2% (20q12), MAFA (8q24) <1% e CCND2 (12p13) >1%. MAFB, C-MAF e MAFA pertencem à família MAF, são fatores de transcrição de zipper leucine e têm funções de transativação e transrepressão gênica. Estudos de valor prognóstico da t(14;20)

