

os pacientes foram triados por encaminhamento de outras especialidades. 6/15 pacientes encaminhados por reumatologistas, 3/15 por geriatras, 2/15 por cardiologistas, 2/15 por otorrinolaringologistas, 1/15 por médico da atenção primária e 1/15 por ortopedista. A proteína anômala evidenciada em 14/15 casos foi de componente IgG e, em um caso, diagnosticado GMSI por cadeias leves, com imunofixação sem expressão de cadeias pesadas. 12/15 pacientes apresentaram anemias durante a evolução, com valores de hemoglobina atingindo até 10.2 g/dL. Todos os pacientes foram submetidos à biópsia de medula óssea em algum momento, seja pelo desenvolvimento de anemia sem outra causa clara ou sintomas inespecíficos sem explicação evidente. Em nenhum caso foi observado plasmocitose superior a 10% na celularidade medular, com achados variando de 1 a 8%. O diagnóstico diferencial revelou 1 paciente com artrite reumatoide concomitante e 1 paciente com exposição prévia ao vírus da hepatite B, sem doença ativa. **Discussão:** Em nosso serviço, realizamos seguimento de GMSI trimestral nos primeiros dois anos após o diagnóstico com, preferencialmente, quantificação de proteína M, IgG, IgA, IgM, cálcio, creatinina, hemograma, cadeias leves livres e urina-1. Em pacientes com níveis de proteína M inferior a 1,5 g/dL, GMSI por proteína IgG, relação de cadeias leves livres inferior a 8, assintomáticos, níveis normais e estáveis de função renal e eletrólitos, hemograma sem citopenias, não solicitamos de rotina avaliação medular, indicando tal exame e avaliação imageológica óssea para pacientes que não se enquadram nos requisitos acima ou que apresentam evolução clínica ou laboratorial digna de atenção para possibilidade de evolução clonal. Em admissão, realizamos diagnóstico diferencial com sorologias para hepatite B, C e HIV e pesquisa para amiloidose e colagenoses (lúpus e artrite reumatoide, por exemplo) se quadro clínico sugestivo. A evidência científica mantém a recomendação, já evidenciada em estudos clínicos desde 2002, de que as GMSI sem critérios de risco ou sinais de alarme podem ser acompanhadas com segurança, com publicações descrevendo risco de evolução para mieloma múltiplo em taxas inferiores a 1% ao ano. **Conclusão:** Nossos pacientes em algum momento realizaram avaliação medular invasiva. Conforme descrito na literatura científica especializada, o seguimento clínico constitui estratégia segura para pacientes com GMSI classificadas como baixo risco.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.426>

MIELOMA PLASMABLÁSTICO COM APRESENTAÇÃO ATÍPICA EM ADULTO JOVEM: RELATO DE CASO

LV Carvalho, GG Lima, RCB Melo, EM Rego, V Rocha, GA Martinez, FS Seguro

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: As neoplasias de diferenciação plasmablástica são doenças hematológicas raras e de apresentação agressiva. Mieloma Plasmablástico (MPL) e Linfoma Plasmablástico (LPB) são dois dos subtipos possíveis, e como podem ter perfis

morfológicos e imunofenotípicos idênticos, a diferenciação diagnóstica pode ser difícil. **Objetivos:** Relato de caso de paciente com neoplasia plasmocitária de diferenciação plasmablástica, Instituto do Câncer do Estado de São Paulo- ICESP. **Materiais e métodos:** Coleta de dados de prontuário clínico. **Resultados:** Homem de 21 anos, previamente hígido, HIV negativo, evolui há 6 meses com linfadenomegalias em região cervical e submandibular medindo até 3cm, sem lesões palato ou região paranasal, sem sintomas B associados, sem hepatoesplenomegalia. Apresentava anemia (Hb 10,6 g/dL) sem outras alterações em hemograma, e com função renal e níveis de cálcio normais, sem lesões ósseas líticas. Apresentava pico monoclonal sérico de 3,1mg/dL IgG kappa, além de pico monoclonal urinário de 360 mg/24 horas com presença de proteína de Bence Jones. Avaliações medulares iniciais (mielograma, imunofenotipagem e cariótipo) prejudicadas por aspirado seco, achado justificado por biópsia de medula óssea com fibrose medular grau 4 de Bauermeister. Biópsia evidenciou infiltrado celular difuso de aspecto imaturo e caracteres hematolinfoides/plasmocitoides, representando 95% dos elementos nucleados. Na imunohistoquímica (IHQ), células positivas para CD138, negativas para CD20, CD30, MUM-1, ALK1, ki67 de 20%. A pesquisa para EBV e HHV-8 foi negativa. Em biópsia de linfonodo cervical, vista proliferação de células plasmocitoides com citoplasma amplo e alto grau citológico, positivas para CD138, MUM-1, com restrição kappa. A pesquisa para CD56, PAX5, CD20, EBV e HHV8 resultaram negativas, e ki67 foi de 10,85%. Em PET CT, achados de linfonodos hipercaptantes com SUV de 9,8, e hipercaptação difusa em medula óssea, com SUV máximo de 13,1. FISH de material de linfonodo demonstrou amplificação do cromossomo 1q e deleção do cromossomo 1p. O paciente foi então diagnosticado com mieloma plasmablástico double hit, iniciou tratamento com esquema VDT-PACE, sem intercorrências, e segue com programação de ser avaliado para transplante de medula alogênica. **Discussão:** A diferenciação entre mieloma e linfoma plasmablásticos é difícil de ser feita apenas pela morfologia e IHQ. O fato do paciente ser HIV negativo, associada à pesquisa negativa para Epstein Barr, eram indícios que tornavam a hipótese de LPB menos provável. Por fim, os achados de FISH de alterações citogenéticas associadas a mieloma múltiplo que vieram a confirmar o diagnóstico de mieloma plasmablástico, apesar da idade muito jovem. **Conclusão:** Este caso ilustra a dificuldade no diagnóstico diferencial entre as neoplasias plasmablásticas com base apenas em características clinicohistopatológicas, ressaltando a importância da pesquisa citogenética e de infecções virais latentes associadas (EBV e HHV8) para o diagnóstico e tratamento mais adequados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.427>

LEUCEMIA PLASMOCITÁRIA - RELATO DE CASO

MC Silva, MB Carneiro, FC Domingos, JVP Cunha, IA Siqueira, NS Castro, IZ Gonçalves, GF Colli

Fundação Pio XII, Hospital de Amor de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Leucemia Plasmocitária. **Relato de caso:** Paciente masculino, 53 anos, branco, hipertenso e diabético. Apresentava dor lombar há 2 meses, com piora progressiva e irradiação para membros inferiores (MMII), associada à parestesia. Inapetência, náuseas, vômitos e perda ponderal de 10kg no período. Primeira consulta no HA em 23/05/22 com Hb 7,1 g/dL, Leucócitos 39.660/mm³ com 30% de blastos, Plaquetas 95 K/mm³ e disfunção renal grave - creatinina 6 mg/dL; fósforo 5,7 mg/dL; ácido úrico 14,8 mg/dL; cálcio iônico 1,94 mmol/L; desidrogenase lática 2012 U/L. Mielograma apresentando 70% de células grandes, com alta relação núcleo-citoplasma. Imunofenotipagem com 59% de células CD45 negativo, positivo para CD117, CD138 e forte intensidade para CD38, compatível com mieloma múltiplo. Cariótipo complexo e composto. Eletroforese de proteínas séricas com componente monoclonal de 0,27g/dL e Cadeias leves livres Kappa 22.224,37 mg/dL, Lambda 3,7 mg/dL e relação 6.006,59. Frente ao diagnóstico de Leucemia Plasmocitária, iniciado pulso de Dexametasona (40mg/dia por 4 dias) e posteriormente quimioterapia com Bortezomibe, Ciclofosfamida e Dexametasona (VCD). Paciente evoluiu com piora clínica e óbito em 15/06/22. **Discussão:** A Leucemia Plasmocitária é uma evolução rara do Mieloma Múltiplo (MM) que pode se apresentar como primária (60 a 70% dos casos) ou secundária (em paciente com diagnóstico prévio de MM). Caracteriza-se pela presença de 5% ou mais de plasmócitos em sangue periférico, na presença de critérios para Mieloma Múltiplo (plasmocitoma ou plasmocitose em medula óssea acima de 10% associada a pelo menos um evento definidor: lesão de órgão alvo, 2 ou mais lesões ósseas ao PET-CT, freelite maior ou igual a 100, ou plasmocitose maior que 60% em medula óssea). Dados epidemiológicos são escassos, mas parece seguir o perfil do MM, acometendo homens negros na maioria dos casos, com mediana de 55 a 65 anos. O quadro clínico pode incluir disfunção renal, hipercalcemia, lesões ósseas líticas, bem como alterações características de leucemias agudas, como leucocitose, anemia e hepatoesplenomegalia. O diagnóstico diferencial é feito com plasmocitose policlonal reacional e também com leucemias e linfomas que cursam com células anormais circulantes. O tratamento é realizado com quimioterapia com esquemas contendo Bortezomibe associada a Transplante de Medula Óssea Autólogo, além de prevenção de síndrome de lise tumoral. Há poucos relatos sobre doença refratária/recidivada. **Conclusão:** Paciente com diagnóstico de Leucemia Plasmocitária Primária, já em insuficiência renal, sem tempo hábil para realização de tratamento quimioterápico adequado. O caso evidencia o mau prognóstico e evolução desfavorável a despeito de instituído tratamento adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.428>

AMILOIDOSE CARDÍACA: UM RELATO DE CASO

CE Wiggers, CK Weber, ET Calvache,
EW Corrêa, RS Ferrelli, T Callai, V Predebon,
VR Siqueira, TB Soares, AA Paz

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

Introdução: A amiloidose é uma doença que resulta do depósito de proteína extracelular nos tecidos moles e órgãos, sendo os tipos mais comuns a amiloidose de cadeias leves (AL) e a transtiretinoína (ATTR). No caso da Amiloidose Cardíaca (AC), devemos suspeitar em pacientes que se apresentam com hipertrofia ventricular esquerda não explicada e envolvimento orgânico sistêmico como neuropatia, anemia, insuficiência renal, sangramento, trombose, disautonomia e distúrbios de condução atrioventricular. A AC é uma causa de ICfEp e estão surgindo terapias modificadoras do curso natural da doença, capaz de prolongar a sobrevida dos pacientes acometidos, com a melhora dos desfechos principalmente em casos de detecção precoce. **Objetivo:** Relatar o diagnóstico e a escolha do tratamento para uma paciente com AC confirmada durante internação em hospital terciário de Porto Alegre. **Relato do caso:** Paciente feminina, de 54 anos, previamente com HAS, com três internações nos últimos 6 meses por quadro de dispneia aos esforços iniciada em 2018, em piora progressiva, agora aos mínimos esforços, associada a tosse, fadiga, dispneia paroxística noturna e edema de membros inferiores. Em investigação realizada foram descartadas outras causas de dispneia após cintilografia de perfusão pulmonar, espirometria e TC de tórax e se levantou a suspeita de amilose cardíaca após ecocardiograma transtorácico que descreveu ventrículo esquerdo com hipertrofia concêntrica, hipocinesia difusa com leve disfunção sistólica global e disfunção diastólica grave com aumento nas pressões de enchimento e padrão restritivo com FEVE 50%, corroborado por RNM cardíaca também sugestiva da patologia e cadeias leves com relação Kappa/Lambda 0,01 (L 733,9 — K 9,4). A investigação foi continuada por biópsia de gordura abdominal negativa para o vermelho do congo. Pela história e exames compatíveis, a paciente foi avaliada pela equipe da hematologia com medulograma hiperclular (65%), 19% de plasmócitos, alguns com aspecto displásico, seguido por biópsia de endomiocárdio que mostrou fragmentos de músculo cardíaco com depósitos intersticiais e perivasculares de substância amorfa eosinofílica com a coloração de vermelho do congo positivo e confirmou o diagnóstico de AC em estágio III (BNP 2016 pg/mL — Troponina 752 pg/mL). Após o diagnóstico confirmado, foi solicitado espectrometria de massa que confirmou amiloidose por cadeias leves. Iniciamos o tratamento com CyBorD (Ciclofosfamida, bortezomibe e dexametasona), com plano de posterior reavaliação da doença e avaliação para transplante de medula óssea (TCTH). **Discussão:** A detecção precoce da AC é importante para melhorar os desfechos dos pacientes e é possível através de imagem cardíaca, avaliação para gamopatia monoclonal e tipagem da proteína amiloide. Assim como o fluxo seguido no caso, a partir da investigação inicial de cadeias leves monoclonais com relação alterada em pacientes suspeitos, deve-se seguir com biópsia de tecidos periféricos com avaliação para o vermelho do congo e espectrometria de massa para definir a proteína amiloide depositada no tecido. Após a confirmação do diagnóstico, feito o estadiamento, neste caso estágio III, por BNP e troponina acima do ponto de corte - que correspondem a uma sobrevida média de 20 meses. Definido, então, o plano terapêutico com foco em quimioterapia com medicamentos antiplasmocitários, seguido por avaliação para TCTH por ser uma paciente elegível e esta última opção apresentar benefícios