

como a obtenção de altas taxas de resposta hematológica, redução da produção e reabsorção amiloide com melhora orgânica e aumento da sobrevida. **Conclusão:** O diagnóstico e tratamento de AC pode se demonstrar como um desafio na prática médica, mas com melhores desfechos ao diagnosticar precocemente e definir tratamento em conjunto com a equipe de hematologia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.429>

THE EXTREME HETEROGENEITY OF AMYLOIDOSIS AT CLINICAL PRESENTATION

RFP Filho ^{a,b}, NFA Minete ^{a,b,c}, JS Honorato ^{a,b}, RPM Melo ^{a,b}, JVC Goes ^{a,b,d}, AC Chaves ^{a,b}, MA Araújo ^{a,b}, RDB Dias ^{a,b}, SMM Magalhães ^{a,b,c,e}, RF Pinheiro ^{a,b,c,e}

^a Laboratório Citogenômico do Câncer, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^b Centro de Pesquisa e Desenvolvimento de Medicamentos (NPDM), Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^c Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^d Programa de Pós-Graduação em Patologia, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^e Departamento de Medicina Clínica, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

Introduction: Amyloidosis is a rare and complex disease characterized by pathological extracellular tissue deposition of insoluble fibrillar protein in tissues which can cause severe organ dysfunction and result in various clinical manifestations depending on the affected area and the amount of material deposited. The symptoms of the disorder are non-specific and, therefore, it may be difficult to suspect a diagnosis. **Objectives:** To show the diagnostic spectrum in a disease with broad clinical and nonspecific manifestations, such as extreme weight loss, macroglossia and nephrotic syndrome. **Case report 1:** A 70-year-old man sought medical attention due to important edema of ankles with Godet Sign 3+. During clinical evaluation, urinalysis exhibited proteinuria of 6000mg/24h, indicating nephrotic proteinuria. The patient reported mild fatigue and dyspnea. An echocardiogram suggested cardiac amyloidosis, which was confirmed after a fat pad biopsy stained with Congo Red under polarized light. The patient performed autologous bone marrow transplantation and is doing well after a two year follow up. **Case report 2:** An 83-year-old woman presented with macroglossia, leading her to have difficulty in eating. At physical examination, the skin manifestation known as raccoon's eyes due to vascular infiltration of amyloid fibrils in a symmetrical periorbital distribution was present. A fat pad biopsy was performed and revealed amyloid deposits. Furthermore, due to the presence of anemia, a bone marrow smear detected Multiple Myeloma (20% plasmocytes), suggesting secondary amyloidosis. The patient began treatment with daratumumab two months ago.

Case report 3: A 62-year-old man sought medical attention due to intense weight loss of over 39 pounds in a 6-month period. At physical examination, the patient was pale (3+/4), had intense muscle atrophy, depicting a consumptive syndrome. Due to anemia, a bone marrow trephine was performed, surprisingly revealing amyloid deposits. **Discussion:** This report shows three very different clinical presentations of amyloidosis, reinforcing the extreme heterogeneity of the disorder. Besides the most common sites for amyloid deposits, it's important to notice the possibility of bone marrow infiltration and extreme weight loss. Therefore, it's crucial to beware of amyloidosis's multiple manifestations for better clinical investigation. In case 1, the patient was diagnosed with nephrotic syndrome, hence the kidneys being one of the most affected organs by amyloid deposits. The patient also showed cardiac involvement, where manifestations may include arrhythmias and heart failure. Those symptoms, when associated with signs of nephrotic syndrome, should raise suspicion for amyloidosis as the underlying cause. In case 2, a woman presenting with macroglossia developed, later on, periorbital purpura from amyloid deposits. The manifestation, known as raccoon's eyes, is characteristic of amyloidosis, but it is rare and only present in less than 10% of cases. In case 3, a 62-year-old patient presented with extreme weight loss and a consumptive syndrome. Due to his state of anemia, a bone marrow biopsy was performed and revealed amyloid deposits. A bone marrow biopsy is highly useful when determining the precursor protein while also screening for possible tissue infiltration and deposition.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.430>

PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS COM MIELOMA MÚLTIPLO NA FUNDAÇÃO HOSPITALAR DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO AMAZONAS

MP Watanabe ^a, LNM Passos ^b

^a Faculdade Metropolitana de Manaus, Manaus, AM, Brasil

^b Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

O objetivo deste trabalho é apresentar os aspectos clínicos e epidemiológicos dos pacientes com Mieloma Múltiplo na F HEMOAM no período de 2000 até junho de 2021. Foram identificados e analisados 29 prontuários de pacientes. A mediana da idade foi de 60 anos e a distribuição entre o sexo masculino e feminino teve uma leve inclinação ao sexo feminino. A mediana do tempo de demora de diagnóstico foi de 10 meses, a média de diagnósticos por ano é de 1,3 e houve um pico nos diagnósticos no ano de 2020, com 9 diagnósticos, isso indica um subdiagnóstico da doença, já segundo a incidência da doença no Brasil descrita na literatura (4 novos casos por ano a cada 100 mil habitantes), há 80 casos novos por ano somente na capital do estado (Manaus). A apresentação clínica dos pacientes consiste em dor óssea, fadiga, tontura, febre,

parestesia e insuficiência renal. A maior parte dos pacientes sem fragilidade de acordo com a escala de Karnofsky são pacientes mais jovens, com idade menor que 65 anos. Há grande presença das características CRAB (hipercalcemia, insuficiência renal, anemia e dor óssea/bone pain) nos pacientes, com hipercalcemia se apresentando em 55,1% dos pacientes, insuficiência renal em 51,7%, anemia em 82,7% e dor óssea em 79,3%. Nos exames laboratoriais houve presença de VHS aumentado em grande parte dos pacientes (75,8%), a beta 2 microglobulina estava aumentada em cerca de metade deles (51,7%), houve casos com trombocitopenia (17,2%) e leucopenia (20,6%). As formas de tratamento utilizadas foram o protocolo VTD (bortezomibe, talidomida e dexametasona), que foi usado em 34,5% dos casos e o CyBord adaptado (bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona) em 65,5% dos casos, ambos tiveram resultados mistos quanto a sua eficácia, e somente 2 pacientes realizaram o transplante de medula óssea.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.431>

RELATO DE CASO: MIELOMA MÚLTIPLO IGG KAPPA COM EVOLUÇÃO PARA KAPPA ISOLADA

GO Bessa^a, MS Alves^a, LS Prado^a, GA Santos^a,
TES Martins^a, LC Souza^a, JF Almeida^a,
AB Amaral^b, TMC Cruz^a

^a Universidade Vale do Rio Doce (UNIVALE),
Governador Valadares, MG, Brasil

^b Hemominas de Governador Valadares,
Governador Valadares, MG, Brasil

Objetivos: Relatar o caso de paciente com mieloma múltiplo (MM) que modificou o padrão IgG Kappa para Kappa isolado e sua evolução clínica. **Material e métodos:** Análise de prontuários do consultório médico associada à revisão bibliográfica. **Resultados:** Paciente, E.C.P., masculino, 75, previamente hipertenso, iniciou um quadro de dor lombar contínua em 2016. Após o início da investigação, em 03/2017 recebeu diagnóstico de MM IgG Kappa. Ao diagnóstico apresentava medula óssea (MO) infiltrada com 38% de plasmócitos atípicos, IgG 2367, hipogamaglobulinemia das demais imunoglobulinas (Ig), LDH 457, Beta2-Microglobulina 6,3. Recebeu o estadiamento de R-ISS de alto risco, recebendo na indução esquema CyBORD (Ciclofosfamida-Bortezomibe-Dexametasona) por 4 ciclos, sendo consolidado com Transplante de Medula Óssea Autólogo (TMO-AUTO) em 09/2017. No estadiamento após o TMO-AUTO, o paciente apresentou uma Resposta Parcial Muito Boa (RPMB), atingindo uma resposta completa ao final de 4 meses no pós-TMO. Após 15 meses, em 12/2019, o paciente evoluiu novamente com dor lombar. A investigação ortopédica detectou uma fratura patológica em vértebra torácica (T6). Após reestudo medular, foi detectado em MO a presença de 27% de plasmócitos atípicos, acompanhado de uma imunofixação padrão IgG Kappa, com IgG de 1700 (VR:1600), cadeias leves dentro do valor normal, com R K/L 1,8. Nos exames laboratoriais apresentava clearance de creatinina de 45ml/min, hemoglobina de 9,2 e cálcio de 4,7. O estudo do

esqueleto mostrou lesão expansiva em T6 e lesões líticas em crânio e quadril. Na primeira recidiva o paciente mantinha o R-ISS de alto risco. Iniciou em 02/2019 esquema de segunda linha com Karfilzomibe e Dexametasona (KD). Ao fim dos 4 primeiros ciclos, o paciente entrou em remissão completa. Ficou então em manutenção com KD até 04/2021. Nos exames de acompanhamento foi notada uma elevação contínua da Cadeia leve Kappa isolada. Em 05/2021 o paciente apresentava a dosagem de IgG de 630 e a cadeia leve Kappa de 651 com R 97,1, definindo a segunda recaída com mudança do padrão inicial da proteína monoclonal. No momento o paciente encontra-se na fase 3 do protocolo Daratumumabe-Lenalidomida-Dexametasona (DRd), com excelente aceitação do esquema, sem efeitos colaterais. **Discussão:** O MM e uma neoplasia caracterizada por acúmulo de plasmócitos clonais na MO, presença de proteína monoclonal no soro e/ou na urina e, em pacientes com sinais ou sintomas, dano tecidual relacionado. Clinicamente podem apresentar hipercalcemia, anemia, disfunção renal e doença óssea. No caso do paciente em questão, os exames laboratoriais e de imagem demonstram essas alterações no momento do diagnóstico inicial e da recidiva, com evidência de alteração no padrão da cadeia, o que sugere mau prognóstico. **Conclusão:** A mudança de expressão das Ig no contexto das recidivas dos pacientes com MM indica doença agressiva, devendo ser tratada com esquema de drogas que o paciente não tenha recebido previamente. Com as novas terapias utilizadas, o paciente tem chance de obter uma boa resposta.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.432>

MIELOMA MÚLTIPLO EXTRAMEDULAR COM ACOMETIMENTO HEPÁTICO: UMA PROVA TERAPÊUTICA

RLMB Lima^a, GC Vieira^a, FADP Paiva^a,
LD Trindade^a, MD Leão^b

^a Universidade Potiguar (UNP), Natal, RN, Brasil

^b Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Objetivos: Relatar caso de mieloma múltiplo (MM) com acometimento extramedular hepático e sua reação à quimioterapia com Bortezomibe e Ciclofosfamida. **Material e métodos:** Relato de caso elaborado por acompanhamento clínico, análise de prontuário, revisão de exames laboratoriais, anatomopatológicos e imuno-histoquímicos, além de comparação de imagem ao curso de tratamento quimioterápico. **Relato de caso:** LSO, sexo feminino, 75 anos, antecedente de hipotireoidismo, diabetes mellitus tipo 2, hipertensão arterial sistêmica, transtorno de ansiedade e hepatite B crônica em tratamento com Tenofovir (última carga viral indetectável); foi admitida na urgência com quadro de síndrome anêmica, referindo astenia há um mês, associada a êmese e diarreia líquida há 1 semana. Aos exames, apresentava anemia (Hb 7,51 g/dL), plaquetopenia (57.000/mm³) e função renal alterada (ureia 109 mg/dL e Cr 9,46 mg/dL). Evoluiu com resolução do quadro de diarreia e êmese, entretanto, manteve a disfunção renal importante não oligúrica. Foi realizada