

vistos, em maior frequência, na coluna torácica, coluna lombar e fêmur, respectivamente. Apenas sete casos sob a forma extramedular (PEM) foram diagnosticados no período do estudo, entre eles: seio maxilar da face, laringe, faringe, parede torácica, pulmão, mama e omento. Em relação às lesões de órgãos alvo, mais da metade dos pacientes já apresentavam outras lesões osteolíticas ao diagnóstico, 35% apresentavam anemia, 22% apresentavam alteração da função renal e a minoria apresentava hipercalcemia. A maioria dos casos não tinha estudo da medula óssea descrita no prontuário. Foram identificados 38 estudos medulares, e metade destes resultados apresentavam contagem de mais de 10% de plasmócitos clonais. **Discussão:** O PS é raro e definido como um tumor sólido proveniente da proliferação anormal de linfócitos tipo B maduros, sem evidência de proliferação sistêmica. São classificados de acordo com sua localização em PSO e PEM. De acordo com a literatura, 70% são PSO e acomete principalmente a coluna vertebral e fêmur. O PEM é mais comum na região de cabeça e pescoço (seios da face, naso e orofaringe), seguido de acometimento gastrointestinal e pulmonar. A topografia dos PS identificados em nossa população foi semelhante ao encontrado na literatura, porém, identificamos um caso raro de plasmocitoma em mama e omento. **Conclusão:** Pacientes que apresentam PS tem maior risco de desenvolver Mieloma Múltiplo, portanto, requerem tratamento adequado e acompanhamento médico. São necessários novos estudos clínicos para definir a melhor forma de seguimento após o diagnóstico e tratamento de PS, com o objetivo de controlar precocemente a doença e melhorar a sobrevida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.445>

CUTANEOUS INVOLVEMENT IN MULTIPLE MYELOMA IN THE ERA OF PROTEASOME INHIBITORS: HAS THE DISMAL PROGNOSIS CHANGED?

FZ Piazeria^a, AR Costa^a, GR Lima^a,
JVO Maldonado^a, HM Bitencourte^a,
RS Vasconcelos^b

^a Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^b Centro de Câncer de Brasília (Cettro), Brasília, DF, Brasil

Material and method: We present a 3-case series of MM with cutaneous involvement and a wide range of clinical manifestations and dismal prognosis after cutaneous involvement. **Results:** Case 1- A 55-year-old man presenting with symptomatic MM, IgG- kappa, Durie-Salmon IIIA stage, and ISS = 3. He was treated with CyBORD, 4 cycles with complete response. Subsequently, he underwent HSCT whose conditioning was performed with MEL 200 mg/m² and infusion of 12 x 10⁶ CD34/kg cells. After HSCT, he remained in complete response and maintenance with bortezomib. After 4 months, he developed erythematous infiltrated plaque that evolved to an exophytic tumor on the left posterior axillary line. In addition, sudden spinal cord compression on T12 level whose radiological investigation demonstrated bone plasmacytoma was also observed. Decompressive laminectomy and skin lesion biopsy

were performed, which confirmed the presence of cutaneous infiltration by MM. Hence, the patient received a third-line treatment with DVd. The patient's renal function deteriorated and his skin lesions showed progressive growth. Eventually he became septic and died. Case 2- A 76-year-old man diagnosed with IgA/lambda secreting MM with Durie Salmon IIIA and ISS II. His initial treatment consisted of an association of melphalan, prednisone and bortezomib, which resulted in complete remission. A few months later, the patient relapsed leading to further treatment with lenalidomide and dexamethasone. At that moment, the patient showed no response and underwent a regimen containing KRD, which was unsuccessful. The association of dara-VMP was used after he developed renal failure, cardiovascular impairment and skin lesions over his legs were noted. A fine needle aspiration was performed and microscopic analysis showed signs of cutaneous plasmacytosis confirming cutaneous infiltration by MM. The patient developed multiple organ failure after sixty days of the onset of such cutaneous lesions. Case 3- A 50-year-old woman with a diagnosis of IgA secretory MM, Durie Salmon IIIB, ISS 3. Initial therapeutic approach was performed with thalidomide and dexamethasone. A partial response with stabilization of heavy and light chain monoclonal protein. A few months later, her condition deteriorated. Thus, a protocol with CYBORD was introduced. Despite treatment, she developed purplish plaques and nodules on the left anterior chest wall and over both arms, which evolved with rapid growth. Biopsy of the cutaneous lesions was performed, which revealed an extramedullary plasmacytoma. Afterwards, a more aggressive therapeutic regimen was applied containing melphalan, vincristine, cyclophosphamide and methylprednisolone with no clinical response. Ultimately she died of sepsis. **Discussion:** Cutaneous plasmacytic infiltration in multiple myeloma (MM) is a rare clinical condition, usually associated with a high burden of malignant cells and a poor prognosis. The clinical management of the secondary infiltration of the MM does not have a standard optimal therapeutic regimen. There are some physiopathologic hypothesis that arise that cutaneous infiltration is of more aggressive forms of myeloma usually with characteristics of plasmablasts and clones with high prevalence of high-risk molecular markers. **Conclusion:** In our experience, the use of these drugs has not translated into additional survival to patients, underscoring the role of skin involvement as a poor prognostic factor.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.446>

SÍNDROME DE POEMS COM PADRÃO BICLONAL IGG/KAPPA E IGA/KAPPA

FF Andrade, MEMMV Ramos, RD Portugal

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A síndrome POEMS é uma doença rara definida por polineuropatia periférica, organomegalia, endocrinopatia, distúrbio monoclonal de células plasmáticas e alterações cutâneas. De acordo com classificação da Organização Mundial da Saúde, a síndrome segue como uma neoplasia de células plasmáticas

associada à paraneoplasia (WHO-HAEM5). A presença de polineuropatia e distúrbio plasmocitário com pico monoclonal são os dois critérios obrigatórios. Entretanto, em raros casos, é encontrado pico biclonal. **Relato de caso:** Paciente de 70 anos, feminino, início, há dois anos, de perda ponderal de 30 kg associada à edema de membros inferiores, paraparesia ascendente, desequilíbrio e hipoestesia que progrediram para incapacidade de deambular. Ao exame físico, mama esquerda apresentava infiltração subcutânea com aspecto em “casca de laranja” e na pele máculas hiperocrômicas. Espaço de Traube maciço. Fraqueza muscular grau 3 em ambos os membros e mãos com retração dos flexores dos dedos. Na tomografia, foram evidenciadas lesões escleróticas nos corpos vertebrais de L3 e L4, na região sacro-iliaca e lesão lítica em clavícula esquerda. Resultado da imunoeletroforese de proteínas séricas: padrão biclonal IgG/kappa e IgA/kappa com relação kappa/lambda 0,61 (normal). Dosagem do fator de crescimento endotelial vascular (VEGF) 5104 pg/mL (VR inferior a 128 pg/mL). Eletroneuromiografia com severa polineuropatia sensitiva e motora de caráter misto (axonal e desmielinizante). Resultado da biópsia de medula óssea: hiper celular para idade, com representação das três linhagens, não sendo observada infiltração plasmocitária. **Discussão:** O caso representado é de uma paciente com Síndrome de Poems. Foi realizado o diagnóstico, pois a paciente apresenta dois critérios obrigatórios maiores (polineuropatia e pico monoclonal) e quatro critérios menores (lesões ósseas escleróticas, organomegalia, edema e alterações de pele). A maioria dos casos apresenta o pico monoclonal tipo IgA- λ ou IgG- λ . É achado incomum clonalidade dominante de cadeia leve kappa. A gamopatia biclonal é definida pela presença de dois componentes M distintos que podem ter associação com dois clones distintos de plasmócitos ou com duas proteínas monoclonais produzidas por um único clone. No mieloma múltiplo, a biclonalidade é vista com maior frequência. Na síndrome de POEMS, a combinação mais comum é IgG e IgA (33%), seguida de IgM e IgG (24%). Ainda não existe correlação entre o padrão biclonal e a resposta ao tratamento ou prognóstico. **Conclusão:** A síndrome POEMS é uma doença rara associada a uma neoplasia de plasmócitos, com manifestações clínicas diversas. Relatamos um caso raro da síndrome com achado de gamopatia biclonal IgG/kappa e IgA/kappa. Com esse relato de caso esperamos alertar os Hematologistas para esta possibilidade e promover maior conhecimento sobre esta doença rara.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.447>

MIELOMA MÚLTIPLO REFRATÁRIO EVOLUINDO COM INFILTRAÇÃO EM SISTEMA NERVOSO CENTRAL: RELATO DE UM CASO

ABM May, AM Pires, TMD Gese, FFL Queiroz,
IPD Santos, ALMZ Marotti, M Higashi,
ER Mattos

Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de MM refratário com progressão em SNC. **Material e métodos:** Relato de caso realizado através de coleta de dados de prontuário de paciente em acompanhamento no HAC. **Resultados:** Paciente feminina, 46 anos, com dor lombar há 3 meses e lesões ósseas em Ressonância Magnética. Em

avaliação, evidenciados anemia, lesões osteolíticas difusas, mielograma com 35% de plasmócitos. Eletroforese de proteínas séricas (EPS) com pico monoclonal (PM): 2,33 g/dL, b2 microglobulina: 6.373 ng/mL, TC de abdome: nódulos hepáticos e lesões peritoneais, configurando MM IgA/Kappa ISS III, com múltiplos plasmocitomas. Pelo performance status (PS) ECOG 2, iniciado VTD. Após 3 ciclos, evoluiu com lesão em mucosa oral (biópsia: plasmocitoma) e aumento de volume abdominal por lesões anaxiais bilaterais e ascite, cuja citometria de fluxo (CF), confirmou infiltração por MM. EPS com PM de 2,47 g/dL. Configurada progressão e, ainda por PS pior (3), iniciada segunda linha com DT-PACE, com programação de Transplante de Medula Óssea (TMO) autólogo. Após 3º ciclo, apesar da resposta sistêmica evidente, com EPS sem PM, evoluiu com cefaleia holocraniana, associada à parestesia em hemiface esquerda e crise convulsiva. TC de crânio: normal. Análise do líquido cefalorraquidiano (LCR) por CF: fenótipo compatível com MM. Pela progressão isolada em SNC, prosseguiu-se tratamento com QT intratecal (IT) 2x/semana, com melhora clínica e CF negativa. Em consulta pré-TMO, queixando-se de cefaleia, realizou RM de crânio: lesões paquimeningeas em fossa posterior, em 5º par de nervos cranianos e espaço subaracnoide. Optou-se por terapia com metotrexate em altas doses, sendo realizado 01 ciclo até o momento. **Discussão:** Sintomas neurológicos são frequentes em MM: neuropatia periférica, radiculopatias e paralisia de nervos cranianos; resultantes de compressões vertebrais, alterações metabólicas e toxicidades pelo tratamento. Diagnóstico diferencial com infiltração de SNC deve ser realizada e configura-se pela presença de lesão intraparenquimatosa, determinada por exames de imagem, e/ou leptomenígea, com detecção de plasmócitos clonais no LCR. Sua ocorrência é rara (1-4%) sendo evidenciada ao diagnóstico ou após tratamento, como progressão da doença (prognóstico desfavorável, sobrevida mediana 4,5-7,4 meses após o diagnóstico). Plasmócitos possuem “homing” pela medula óssea, e dependem do microambiente para sobreviverem. A fisiopatologia da disseminação extramedular ainda é indefinida, mas estudos sugerem a correlação entre mutações das vias KRAS/NRAS/BRAF e alterações do padrão de expressão de moléculas de adesão (CD44) e receptores de citocinas (CXCR-4). Não há consenso sobre a melhor terapêutica. Alguns autores sugerem combinação de imunomoduladores, corticoides e anticorpos monoclonais (se disponíveis), associados a radioterapia (local-direcionada). QT IT é controversa, apesar de ser utilizada na maioria dos centros. **Conclusão:** Envolvimento do SNC pelo MM é raro, com maior incidência em pacientes previamente tratados, de alta agressividade configurando prognóstico ruim. A identificação de sintomas neurológicos deve nortear o diagnóstico e a adição dos novos tratamentos podem melhorar os desfechos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.448>

AVALIAÇÃO DA ASSOCIAÇÃO ENTRE STATUS SOCIOECONÔMICO E QUADRO CLÍNICO- RADIOLÓGICO DOS PACIENTES COM MIELOMA MÚLTIPLO

LPS Coelho, ACA Araujo, BRC Pinto, AVS Silva,
JCB Amaral, LOR Maia, LS Souza, RLR Baptista,
AR Soares