

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

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivos: Avaliar a associação entre as características clínicas e socioeconômicas de pacientes com mieloma múltiplo (MM). **Material e métodos:** Coleta retrospectiva de dados clínicos, radiológicos e socioeconômicos de pacientes com MM, com diagnóstico de jan/15 a dez/19, acompanhados no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE). **Resultados:** Dentre os 35 casos incluídos nessa análise parcial, 57% tiveram o diagnóstico entre 2015-2017, 60% eram do sexo feminino, a mediana de idade foi de 69 anos, 63% tinham *performance status* 3-4, e 60% foram classificados como ISS III. Anemia, injúria renal e hipercalcemia ocorreram em 77, 43 e 31% dos casos, respectivamente. Radiografia óssea foi realizada em 51% pacientes, e alterações foram notadas em 94% dos casos. Dados de tomografia computadorizada foram obtidos em 40% dos prontuários, com 94% dos exames alterados. Onze (17%) indivíduos realizaram ressonância, e lesões focais foram vistas em 64% dos casos. O tempo de seguimento mediano foi de 15 meses, variando de 1 mês a mais de 5 anos. Dentre os casos com ISS I, II e III, o tempo de sobrevida mediano, em anos, foi 2,73, 2,23 e 1,08, respectivamente, e 77% dos casos analisados já foram a óbito: 63% por consequência da doença e/ou de infecção, sendo que três pacientes faleceram antes mesmo de iniciarem o tratamento. **Discussão:** Há poucos dados epidemiológicos do MM no Brasil. Na amostra inicial estudada, observou-se menor sobrevida mediana quando comparada a dados mundiais. Foi observado que a maior parte dos casos de MM ao diagnóstico já se encontra em estágio avançado, com anemia, hipercalcemia, disfunção renal e/ou alterações osteolíticas na radiografia simples. Talvez as novas técnicas laboratoriais e radiológicas ainda não tenham o impacto que vem sendo observado nos estudos internacionais. Apenas um paciente não tinha lesão de órgão-alvo e teve o diagnóstico de MM por conta de plasmocitose medular $\geq 60\%$. Esse perfil de paciente, com doença avançada ao diagnóstico, é comum nos serviços públicos de saúde no Brasil, o que pode demonstrar a fragilidade social e financeira dessa população. Essas questões serão mais bem avaliadas com a aplicação de questionário específico, aos pacientes e às famílias, para o levantamento do *status* socioeconômico individualmente. **Conclusão:** A evolução nas técnicas diagnósticas e terapêuticas no campo das neoplasias, visando diagnóstico precoce e tratamentos mais eficazes, não atinge de forma homogênea todos os pacientes, pois vários fatores influenciam na oportunidade de diagnóstico e no acesso ao cuidado. Os achados iniciais deste estudo mostram um pouco da gravidade dos casos de MM atendidos em hospital público de uma grande cidade brasileira. O aumento do número de pacientes no estudo, incluindo aqueles acompanhados em instituições privadas, e a aplicação de um questionário específico sobre classes sociais, permitirão melhor avaliação da associação entre as características socioeconômicas e os aspectos clínico-radiológicos ao diagnóstico, assim como melhor compreensão dos desfechos do tratamento da doença no Brasil.

RELATO DE CASO DE AMILOIDOSE ASSOCIADA A MIELOMA MÚLTIPLO DE SERVIÇO DE HEMATOLOGIA DO INTERIOR DO RIO GRANDE DO SUL

CB Pacheco, G Bellaver, WF Silva, LPD Santos, HA Castralli, MR Sagrilo, A Zago, JC Salvador

Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil

Objetivo: Este estudo se propõe a discutir um caso de amiloidose secundária a Mieloma Múltiplo diagnosticado no Serviço de Hematologia de Hospital Universitário de Santa Maria. **Material e método:** Realizou-se estudo descritivo, do tipo relato de caso, com consulta e coleta de dados em prontuário eletrônico. **Discussão:** Paciente feminina, 58 anos passou a apresentar em 2016 dor em quadril esquerdo de caráter progressivo, refratária ao uso de opioides, e com incapacidade funcional importante, associada a lesão osteolítica em osso ilíaco esquerdo. Apesar de múltiplas biópsias, não houve identificação de alterações neoplásicas ou infecciosas. Durante investigação etiológica, paciente apresentou perda ponderal de 30%, anemia microcítica, bem como desenvolvimento de placas hiperocrômicas em pálpebra e macroglossia com espessamento difuso da língua. A biópsia da lesão palpebral identificou depósitos de material hialino na derme compatível com amiloide e coloração vermelho do congo irregularmente positiva, com focos de refringência. Diante dos achados, paciente foi submetida a biópsia de medula óssea, com presença de positividade pra CD138 em cerca de 20% da amostra, imunofenotipagem com 3,1% de células plasmocitárias, com fenótipo aberrante e monoclonal, compatíveis com doença proliferativa plasmocitária. O mielograma apresentou plasmocitose de 12 a 15% e o cariótipo 46, XX, sem outras alterações. Em eletroforese, formou-se pico monoclonal em região de gamaglobulina, correspondendo a 8,4% do total de proteínas. Dosagem de beta-2-microglobulina inicial era de 4.051. Não foi realizada imunofixação por indisponibilidade do exame no serviço. Realizado diagnóstico de MM, com estadiamento R-ISS II DS 2, e introduzido tratamento com ciclofosfamida e dexametasona, enquanto aguardava bortezomibe por via judicial. Iniciado tratamento com bortezomibe e ciclofosfamida e dexametasona em março de 2022, sem novas queixas referidas pela paciente. Durante acompanhamento complementar de função cardíaca, apresentou hipertrofia ventricular esquerda com padrão concêntrico e leve disfunção sistólica e diastólica com padrão de relaxamento alterado, com FE de 48%. Além disso, paciente evoluiu com sinais de hepatopatia crônica e ascite; bem como achados ecográficos de nefropatia e TFG de 44,1 mL/min. Diante de novas alterações sistêmicas, realizada nova avaliação medular, cariótipo 46, XX, e identificado ao mielograma medula óssea com plasmocitose, eosinofilia e hiperplasia megacariocítica; imunofenotipagem compatível com doença proliferativa plasmocitária. Paciente segue em tratamento com bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona sem expressiva melhora clínica. **Discussão:** Mieloma Múltiplo e a amiloidose AL são doenças proliferativas plasmocitárias integradas no grupo das gamopatias monoclonais. Em um doente com mieloma múltiplo, a presença de síndrome nefrótica,