

ortopédico e por conta de alterações hematológicas, foi encaminhada ao HEMOAM. Apresentou-se eupneica e hipocorada, com resultados dos exames laboratoriais de anemia (Hb 5,5 g/dL), plaquetopenia ($9.500/\text{mm}^3$), leucocitose absoluta no SP ($17.150 \text{ céls}/\text{mm}^3$) juntamente com 6% de linfócitos atípicos e 33% de células plasmáticas ($5.659/\text{mm}^3$). Os resultados dos testes bioquímicos evidenciaram $\beta 2$ -microglobulina superior a 20.000 ng/mL, LDH 283 U/L e Albumina 4,71 g/dL (67,3%). A imunofenotipagem apresentou antígenos CD38⁺, CD56⁺ e CD138⁺. Após o início do 4º ciclo de quimioterapia a paciente apresentou $27.500/\text{mm}^3$ de leucócitos no SP, com 70% de células plasmáticas ($19.250/\text{mm}^3$), as quais algumas apresentaram grânulos citoplasmáticos azurófilos ovais morfologicamente correspondentes a grânulos de *Snapper-Schneid*. Ademais, observou-se a piora dos sintomas com eventos de dispneia, palidez cutânea, dores nas articulações, astenia, tosse, dor persistente no quadril e torácica, persistência de anemia (8,4 g/dL) e plaquetopenia ($7.300/\text{mm}^3$). **Discussão:** A LCP é caracterizada pela proliferação clonal descontrolada de plasmócitos com curso clínico agressivo apresentando altos níveis de LDH e $\beta 2$ -microglobulina ao diagnóstico, sendo indicado maior taxa de proliferação clonal. A morfologia das células plasmáticas é altamente variável, podendo ser observado citoplasma basofílico, núcleo excêntrico e/ou irregular, complexo de Golgi proeminente, limitado ou ausente, alta relação núcleo/citoplasma (N/C), cromatina finamente dispersa e nucléolos proeminentes. Além disso, as células plasmáticas observadas no SP são correspondentes às observadas no MM evoluído ou agressivo, sendo que essas células podem apresentar inclusões de origem lisossomal e precipitados de imunoglobulina (grânulos de *Snapper-Schneid*), que se tornam mais frequentes conforme a progressão da doença, indicando um aumento na taxa de atipia e malignidade. **Conclusão:** O presente caso reflete a alta variabilidade morfológica que as células leucêmicas plasmáticas podem apresentar durante a progressão da neoplasia. Atualmente a paciente segue em observação com uso de frequentes analgésicos, devido ao estado grave, com suspeita diagnóstica de MM possivelmente evidenciado também pela presença dos grânulos de *Snapper-Schneid*.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.879>

MIELOMA MÚLTIPLO: AVALIAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA NO BRASIL

HM Teano, MM Mantovani, AJO Gomes,
DF Gonçalves, GP Hruschka, IJO Costa,
MA Diniz, VA Bastos, CM Duarte, L Niero-Melo

Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade
Estadual Paulista (UNESP), Botucatu, SP, Brasil

Introdução: Mieloma Múltiplo (MM) é neoplasia hematológica caracterizada pela proliferação de clone de plasmócitos, mutado em órgão linfóide secundário (OL2), mas que encontra microambiente favorável na medula óssea (MO), com síntese de proteína monoclonal (M) e danos a órgãos-alvo. A prevalência do MM tem acompanhado o aumento de expectativa de vida, o que demanda melhor compreensão de sua

epidemiologia no Brasil, objetivando maiores esclarecimentos em relação à etiopatogenia da doença. **Objetivo:** Analisar pacientes portadores de MM, a partir de informações do Atlas de Mortalidade por Câncer do Instituto Nacional de Câncer (INCA), relacionando-os à literatura. **Metodologia:** Estudo de caráter retrospectivo descritivo em abordagem quantitativa, apoiado por análise de dados digitais dos registros em Atlas de Mortalidade por Câncer - Instituto Nacional de Câncer (INCA), de 1979 a 2022. Tais dados são de domínio público e estão disponíveis em www.inca.gov.br, sendo dispensável o parecer do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) em seres humanos. Os dados foram avaliados via *software* Google Planilhas. Na análise da mortalidade, os dados foram organizados conforme CID-10 (CID-C90), selecionando os CIDs de interesse no Atlas de Mortalidade por Câncer (Modelos 1, 2 e 10). Para análise das taxas de mortalidade, foram considerados os números absolutos de óbitos/ano, bem como sua distribuição por faixa etária. **Resultados e discussão:** Pacientes do sexo feminino (51,4%) e a faixa etária de 60 a 69 anos (23,9%) são os mais acometidos. A maioria dos óbitos no período de 1979 a 2022 foi de pacientes do sexo masculino (50,89%), sendo de 60 a 69 anos a faixa etária mais afetada. Entre os anos de 1988 a 2020, a incidência aumentou em 411,70% e a mortalidade em 410,79%. A porcentagem de óbitos com relação à incidência de mortes por neoplasias aumentou 115,49%, de 0,71% (0,71% homens, 0,71% mulheres) para 1,53% (1,53% homens, 1,53% mulheres). **Conclusão:** O estudo permitiu análise epidemiológica do MM no período de 1979 a 2022, revelando que a prevalência entre os sexos foi semelhante: 51,4% para mulheres e 48,6% para homens. A faixa etária mais acometida foi de 60 a 69 anos, corroborando a hipótese de possível relação entre o aumento da expectativa de vida e maior prevalência, bem como a mortalidade do MM em população idosa. Evidenciou-se, portanto, um crescimento significativo, tanto na incidência quanto na mortalidade do MM ao longo dos anos, o que poderia ser atribuído, em parte, à melhoria ao acesso a centros de diagnóstico especializados. Esses achados ressaltam a importância de monitoramento contínuo e de políticas de saúde direcionadas para diagnóstico precoce e tratamento eficaz do MM, especialmente na população idosa. Além disso, reforçam a necessidade de desenvolvimento de estratégias de intervenção, que possam reduzir a mortalidade associada a esta doença cada vez mais comuns nos centros assistenciais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.880>

DOENÇA DE DEPÓSITO DE CADEIA PESADA COM CUTIS LAXA COMO APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL

MW Araujo, ICTS Almeida, K Caciola,
LM Moschem, CAC Junior, MJ Atanzio,
GA Martinez, FS Seguro, H Visnadi, VG Rocha

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

Introdução: A indicação de tratamento do Mieloma múltiplo (MM) está bem estabelecida e segue os critérios definidos como

“SLIM CRAB”. Outras indicações de tratamento devem ser analisadas caso a caso. **Resumo do caso:** Mulher, 44 anos, avaliada no ambulatório de dermatologia por quadro de flacidez cutânea há 8 anos. Fez cirurgia plástica em face para fins estéticos há 7 anos, porém, meses após o procedimento, teve recidiva da flacidez, com acometimento de outras regiões do corpo, além de início progressivo de dispneia aos esforços. Realizou biópsia cutânea com achado de cutis laxa. A paciente foi encaminhada ao serviço de pneumologia e, após avaliação clínica e espirométrica, foi feito diagnóstico de enfisema pulmonar, evoluindo com dependência de O₂ suplementar. Neste momento da investigação, foi solicitada eletroforese de proteínas com visualização de pico monoclonal sérico de 0,2 g/dL em gama. Por conta deste resultado, foi encaminhada à hematologia para investigar doença plasmocitária. Apresentava anemia normocítica normocrômica (Hb 10,9 g/dL), Cr 1,15 mg/dL e Cai 4,6 mg/dL, sem alterações no inventário ósseo. O resultado da imunofixação sérica foi a presença de IgG lambda com relação de cadeias leves livres de 3,3. Na avaliação urinária, paciente apresentou proteinúria de 640 mg/24h com eletroforese de proteína urinária negativa e imunofixação lambda livre. Na avaliação medular, apresentava mielograma com 2,4% de plasmócitos e a biópsia 15% sem evidência de clonalidade. Aventada hipótese de gamopatia monoclonal de significado clínico, sendo optado por iniciar tratamento com esquema VTD (bortezomib + talidomida + dexametasona). No segundo ciclo evoluiu com proteinúria nefrótica (3,6 g/24h) e disfunção renal aguda (Cr 2,4 mg/dL). Indicada biópsia renal com achado de doença por deposição monoclonal de cadeia pesada de imunoglobulina (Tipo Randall). Nesse momento, houve a troca da talidomida do esquema por ciclofosfamida (dose fixa de 500 mg) com paciente realizando 8 ciclos de VCD. Após término do tratamento, realizada reavaliação do status da doença com resposta completa - negatificação de imunofixação sérica e ausência de infiltração medular. Paciente segue sem progressão de doença pulmonar e renal. **Discussão:** A doença de deposição de cadeia pesada é uma forma rara de discrasia plasmocitária associada ao MM em 40% dos casos. A fisiopatologia envolve a deposição de cadeias pesadas das imunoglobulinas de maneira anômala nos tecidos, desencadeando sintomas específicos. Um dos sítios preferenciais é o rim, onde essa deposição pode levar a um quadro de proteinúria nefrótica. Quando depositada no tecido cutâneo, pode resultar no desenvolvimento da cutis laxa adquirida. Essa rara condição leva a perda de elasticidade da pele pelo acúmulo de material anormal, no caso em questão, depósito de cadeias pesadas. Pode acometer também tecidos internos, como o pulmão, levando à enfisema pulmonar. O diagnóstico e tratamento dessas condições é desafiador e inclui a terapêutica para a doença plasmocitária. Os sintomas cutâneos e pulmonares devem ser tratados de forma precoce para garantir a manutenção da qualidade de vida dos pacientes, pois, uma vez que as sequelas se instalam, geralmente não há reversão. **Conclusão:** Apesar de ser uma condição rara, a presença da cutis laxa adquirida deve fomentar a investigação de doenças plasmocitárias de base, já que o início precoce do tratamento é essencial para evitar a progressão das sequelas causadas pela doença.

MIELOMA MÚLTIPLO DEFLAGRADO COM SÍNDROME PARANEOPLÁSICA DE ENCEFALITE AUTOIMUNE

RC Lima, FC Lopes, FL Moura, DRC Rocha, JA Diniz, ENB Adissy

Associação Beneficente Síria (Hcor), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: : Primário: Descrever um caso de um paciente diagnosticado com mieloma múltiplo com apresentação inicial de síndrome paraneoplásica de encefalite autoimune com anticorpo anti GAD, determinada pela clínica de encefalite límbica com anticorpo sérico em alta titularidade e síndrome Stiff Person. Essa sobreposição nunca foi descrita antes e mesmo a associação de Stiff Person ou encefalite autoimune com mieloma múltiplo sozinhas é rara, com cada uma descrita em apenas dois casos previamente. **Objetivo secundário:** Descrever um possível evento adverso inédito relacionado com a infusão do daratumumabe. **Material e métodos:** Estudo observacional de braço único a partir de coleta de dados de prontuário eletrônico. **Resultados:** Com a apresentação grave e atípica do caso devido a síndrome paraneoplásica, foi imprescindível iniciar a quimioterapia e manter sua administração a despeito dos possíveis eventos adversos apresentados pelo paciente, pois com o tratamento foi possível controlar o quadro neurológico, que foi a base dos sintomas do paciente e a doença de base. **Discussão:** A associação da síndrome de Stiff Person com mieloma múltiplo, é muito rara, sendo publicada em dois casos aparecendo durante o tratamento, mas nunca descrita ao diagnóstico, e a combinação com encefalite autoimune também é rara, sendo relatada em apenas dois pacientes com mieloma múltiplo e um com plasmocitoma solitário intracraniano. Além de toda individualidade das situações, a apresentação de encefalite autoimune anti GAD positiva com Stiff Person nunca foi descrita previamente. A encefalite autoimune tem conhecida associação com outras neoplasias, porém a apresentação clínica do paciente que consistiu em alteração comportamental e cognitiva, presença do anticorpo descarboxilase do ácido glutâmico e Stiff Person está mais comumente associada a neoplasia de pulmão de pequenas células. Frente a isso, o paciente foi submetido ao PET-Scan a fim de realizar avaliação óssea para o mieloma e a busca por uma possível outra neoplasia associada. Por mais que não tenha sido encontrada nenhuma evidência, a relação não foi totalmente descartada pois o diagnóstico do câncer pode aparecer até 5 anos após a deflagração da síndrome, mas de acordo com a melhora clínica do paciente após o início do tratamento específico para mieloma múltiplo, ficamos inclinados a considerar essa relação. Um fator confundidor é que o regime terapêutico utilizado tem como base o daratumumabe, droga que mostrou evidência de atividade para encefalite límbica refratária, já utilizada em uma paciente com teratoma e encefalite límbica refratária a múltiplas linhas de tratamento, desta maneira impedindo que consigamos excluir totalmente a relação da síndrome com outra neoplasia ainda não expressa. Interessante ponto foram algumas das intercorrências apresentadas durante a internação que foram possivelmente relacionadas com a administração do daratumumabe, apesar da difícil distinção