

“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

devido à polifarmácia utilizada para tratamento do paciente. Exacerbação importante do quadro de agitação e confusão mental iniciadas sempre horas após cada administração da droga durante o primeiro ciclo mas não mais nos ciclos subsequentes. Não há descrição desses efeitos adversos com o uso do daratumumabe, porém é possível que isto tenha ocorrido de forma conexa com a apresentação atípica da doença de base e conforme o paciente evoluiu com controle da mesma houve também melhora dos efeitos adversos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.882>

SOBREVIDA DO MIELOMA MÚLTIPLO TRATADO EM HOSPITAL PÚBLICO NO DF

FS Oliveira ^a, NCS Misael ^b, MHS Durães ^b,
JP Resende ^{a,b}, FQ Bastos ^b, IE Hannes ^{a,b},
MLS Suassuna ^{a,b}, EM Pitaluga ^{a,b}, SDB Silva ^{a,b},
FD Xavier ^{a,b}

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

^b Hospital Universitário de Brasília (HUB),
Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Objetivos: Objetivo primário foi avaliar a taxa de sobrevida global em pacientes com mieloma múltiplo (MM) tratados no Hospital Universitário de Brasília (HUB) nos últimos 9 anos. **Métodos:** Estudo retrospectivo unicêntrico com pacientes com diagnóstico *de novo* de MM incluídos consecutivamente de novembro de 2014 a maio de 2024. Foram revisados os prontuários eletrônicos e avaliados dados clínicos (idade, sexo, relacionados ao diagnóstico e prognóstico, regimes, linhas, elegibilidade para transplante, resposta) e calculamos a sobrevida livre de progressão (SLP) (tempo entre o diagnóstico e 2L de tratamento ou óbito) e sobrevida global (SG) (tempo entre o diagnóstico e o último acompanhamento ou óbito). **Resultados:** Um total de 91 pacientes foram incluídos. A mediana de idade foi de 63 anos com 23% > 75 anos, 61% masculino, 59% IgG, 25% IgA e 14% cadeia leve, 62% tinham restrição de cadeia kappa. Apesar de não estar disponível no SUS, 61% realizaram FLC ao diagnóstico (36% relação > 100), 60% apresentavam anemia, 26% hipercalcemia, 30% Cr > 2, 79% lesões ósseas, 37% plasmocitoma e 22% mais de 60 % de infiltração medular. Nenhum paciente foi submetido a FISH e 41% não tiveram o ISS calculado por indisponibilidade de B2-microglobulina, mas 20% apresentaram DHL elevada. O estágio clínico era avançado na maioria (82% DS III e 52% ISS III). Devido à idade e comorbidade, 31% não eram elegíveis para ASCT. Os tratamentos de 1ª linha mais utilizados foram CTd (46%), Vcd (20%), MPT (15%), VMP (7%), MPT (4%) e VTd (3%). O bortezomibe (BTZ) foi utilizado em primeira linha em 30%. O número mediano de ciclos foi 6 e a duração mediana da 1L foi 13,1 meses. A resposta à 1L foi de 4% CR, 32% VGPR, 48% PR, 3% de doença estável e 14% de progressão da doença. 54% dos pacientes elegíveis foram submetidos a ASCT (77% em 1L), 35% à consolidação e 82% à manutenção após ASCT, preferencialmente com BTZ quinzenal, uma vez que a lenalidomida não foi incorporada ao SUS. A mediana do número de tratamentos de resgate foi 1(0-8). Para todos os pacientes, as medianas de SLP mediana e de SG foram, respectivamente, 57

meses (SLP de 5 anos 43%) e 111,9 meses (SG de 5 anos 71%) (111,9 meses inelegíveis para ASCT e 161,1 meses elegíveis para ASCT, $p = 0,9872$). Para pacientes elegíveis para transplante, a mediana de SLP foi significativamente maior em pacientes que receberam ASCT (mediana de 68,2 meses vs. 23,8 meses, $p < 0,001$). O mesmo para pacientes tratados com CTd (mediana 65,9 meses vs. 23,8 meses, $p = 0,0002$) e houve uma tendência em pacientes tratados com Vcd ou VTd antes do ASCT (mediana de SLP não alcançada em 105 meses vs. 14 meses, $p = 0,0877$). Aos 50 meses, a SLP com MPT e VMP foi de 51% vs 38%. A primeira linha com CTd, VMP, Vcd/VTd e VMP resultou em SG em 60 meses de 68%, 75%, 68% e 66%, respectivamente. A SG foi significativamente maior em pacientes que realizaram ASCT após CTd ou VTd/Vcd. **Discussão:** O Brasil carece de estatísticas nacionais sobre aspectos epidemiológicos, clínicos e resultados do tratamento do MM. Além disso, o BTZ só foi incorporado ao SUS em 09/2020, até então os pacientes elegíveis para transplante autólogo (TACT) eram tratados com CTd e os inelegíveis com MPT. Estudos demonstram que apesar de maior SLP, o ASCT poderia ser usado no resgate com igual SG, entretanto esse estudo mostra a importância do transplante autólogo assim que possível resultando em ganho de SG no contexto da falta de acesso à lenalidomida. **Conclusão:** O ASCT continua sendo um fator importante na melhoria da sobrevida do MM no SUS. Melhores resultados podem ser atribuídos à incorporação do inibidor de proteassoma na indução, resgate e manutenção. Além disso, alguns pacientes tiveram acesso a ensaios clínicos. Isto destaca a importância da incorporação de novos medicamentos na melhoria da sobrevida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.883>

ANÁLISE RETROSPECTIVA DE PACIENTES COM MIELOMA MÚLTIPLO EM UMA UNIDADE DE ATENDIMENTO NO INTERIOR DA BAHIA.

IO Cordeiro ^a, MM Rocha ^a, CL Araújo ^a,
FG Figueiredo ^a, LMF Araújo ^a, DX Pinho ^a,
AM Lima ^b, MS Santos ^b, EMM Costa ^a, EC Pires ^c

^a Centro Universitário de Excelência (UNEX), Feira de Santana, BA, Brasil

^b Faculdade Ages de Medicina, Jacobina, BA, Brasil

^c Unidade de Alta Complexidade e Atendimento em Oncologia (UNACON), Feira de Santana, BA, Brasil

Objetivo: Realizar análise de características demográficas, epidemiológicas e do tempo entre diagnóstico e início do tratamento de pacientes portadores de Mieloma Múltiplo (MM). **Metodologia:** Trata-se de um estudo de coorte retrospectivo que utilizou na análise os registros de 40 prontuários de pacientes com MM atendidos na Unidade de Alta Complexidade de Atendimento em Oncologia (UNACON) em Feira de Santana-Bahia. Havia registro de 438 prontuários no período de 2018 a 2024, destes, 40 foram selecionados ao acaso para análise. Os critérios de inclusão foram: pacientes com diagnóstico confirmado de MM e período de diagnóstico entre 2018 e 2024. Os dados foram extraídos dos prontuários médicos utilizando um formulário padronizado que incluiu