

ao vazamento de plasma), leucopenia, hemorragia, coagulopatia e coagulação intravascular disseminada. A causa da trombocitopenia é multifatorial, podendo estar relacionada à supressão da medula óssea (MO) e destruição de plaquetas pela ativação do complemento. Já a leucopenia é resultado do efeito direto do vírus na MO. Ao passo que, o aumento do vazamento plasmático, a supressão de hematopoiese e o desenvolvimento de distúrbios da coagulação são resultados da liberação de citocinas inflamatórias e outros mediadores, que ocorrem com a ativação de células T e monócitos. Dentre as apresentações clínicas incomuns, estão a síndrome hemofagocítica, anemia aplásica e plasmocitose grave, imitando a leucemia de células plasmáticas. Apesar da transitória diminuição na maturação dos precursores eritroides, devido à longa meia-vida dos glóbulos vermelhos, a anemia causada não chega a ser grave. Mais raramente, pode haver o desenvolvimento da mielofibrose, condição caracterizada pelo acúmulo de fibras de colágeno na MO. Um dos estudos discute que as células estromais e progenitoras da medula estariam suscetíveis à infecção pelo vírus, levando a esse quadro. Trabalhando em um viés diferente, outro estudo analisou pacientes que já tinham doenças hematológicas e que adquiriram a dengue. Nesses casos, contactou-se maior desafio de diagnóstico da infecção, por causa de quadro clínico semelhante (febre e citopenias); e não foi observada uma taxa maior de mortalidade, que, provavelmente, deve-se ao fato do vírus permanecer temporariamente na MO. **Conclusão:** O reconhecimento dos sintomas e o diagnóstico precoce da dengue são importantes na predição do prognóstico da doença e, conseqüentemente, na redução da morbimortalidade. Os parâmetros hematológicos, portanto, são muito úteis para o seu monitoramento. Assim, quando o hemograma indica trombocitopenia, elevação do hematócrito e leucopenia, a testagem sorológica, para confirmação da infecção, deve ser feita.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.318>

317

#### AMILOIDOSE AL: RELATO DE CASO

E.G. Neto, A.T.S. Rabelo, C.P. Oliveira, G.A. Assis, L.D. Mosconi, L.M. Salvi, M.P. Silveira, F.S. Camargo, T.S.C. Moraes, D.D.S.Z. Noronha

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVAS), Pouso Alegre, MG, Brasil

**Objetivo:** Relatar um caso de amiloidose AL com acometimento renal e cardíaco iniciado com síndrome nefrótica. **Materiais e métodos:** Paciente feminino, 50 anos, previamente hígida, iniciou quadro de dor abdominal, edema de membros inferiores, proteinúria nefrótica e dispnéia aos médios esforços. Durante investigação da proteinúria, foi realizada biópsia renal que evidenciou amiloidose renal com deposição glomerular e arterial, sendo encaminhada para o hematologista. Exames mostraram aumento de cadeia leve lambda. TC de abdome revelou hepatomegalia, apresentando distúrbio perfusional e edema periportal. Realizado RNM cardíaca que evidenciou dilatação do AE, disfunção sistólica discreta do VE (FEVE = 51%), presença de realce tardio miocárdico

difuso, com predomínio subendocárdico, e derrame pericárdico discreto. Achados estes compatíveis com amiloidose cardíaca. Para tratamento foi indicado melfalano 9 mg/m<sup>2</sup> por 4 dias, doxiciclina 100 mg e dexametasona 20 mg semanal. **Resultados:** Paciente apresentou normalização do exame de cadeias leves livres no sangue, com melhora significativa da função cardíaca e redução da proteinúria (52 mg/24h). Encaminhada ao serviço de transplante de medula óssea, mas não conseguiu realizar o procedimento. Foi optado, então, por manutenção com doxiciclina por mais 12 meses. **Discussão:** A amiloidose é uma doença rara caracterizada pelo depósito de amiloide em tecidos e órgãos. O amiloide é uma substância patológica, sua produção pelo organismo ocorre devido a herança genética, mutações no DNA adquiridas, doenças inflamatórias/inflamatórias ou de forma patológica, por discrasia plasmocitária. Os sintomas são inespecíficos e envolvem perda de peso inexplicável, fadiga, dispnéia, urina espumosa, edemas articulares, dormência e formigamento nas mãos e nos pés. A Amiloidose AL, causada pela discrasia dos plasmócitos, pode ser primária ou associada a mieloma múltiplo. Sua fibrila proteica é denominada de AL, e seus precursores são imunoglobulinas de cadeias leve, kappa ( $\kappa$ ) ou lambda ( $\lambda$ ). A doença ocorre por distúrbio na medula óssea e produção anormal de cadeias leves livres, que não são decompostas de forma eficiente, formando fibrilas amiloides que se depositam no espaço extracelular, característico de síndrome de disfunção orgânica. Os achados clássicos são perda ponderal e fadiga, síndrome nefrótica, ICC de padrão diastólico, com predomínio de falência do ventrículo direito, polineuropatia periférica não diabética, hepatomegalia, macroglossia e fragilidade capilar. O diagnóstico baseia-se na presença de uma proteína anormal em amostra de sangue, na localização do amiloide em biópsia de órgãos e tecidos, e finalmente na identificação do tipo de amiloide através da imunofluorescência. O tratamento de escolha é quimioterapia, terapia de suporte e transplante autólogo de medula óssea. **Conclusão:** Trata-se de um caso de Amiloidose AL que manifestou-se com acometimento renal e cardíaco. O exame de sangue revelou aumento de imunoglobulinas de cadeias leve. Recebeu tratamento quimioterápico com resposta completa, não foi possível realizar transplante de medula óssea, recebendo manutenção com doxiciclina por 12 meses. Atualmente, paciente encontra-se em remissão e acompanhamento trimestral com a hematologia. A amiloidose é de difícil reconhecimento, pois seus sintomas são inespecíficos, mas deve ser lembrada como diagnóstico diferencial na síndrome nefrótica para o início precoce do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.319>

