

o surgimento de lesões em placas, eritemato-violáceas, algumas bolhosas, confluentes, e com secreção hialina em perna direita, além de placas em dorso e volumosa tumoração com centro hiperkeratótico em região infraclavicular direita. Realizadas biópsias das lesões em perna e dorso, evidenciando proliferação de células pequenas pouco diferenciadas com diferenciação plasmablastica. Expressavam cadeia leve Kappa e CD138. A pesquisa para EBV foi negativa. Laboratorialmente, a paciente também apresentou progressão proteica urinária, sem outras alterações. Com o diagnóstico de recaída precoce pós TMO e acometimento cutâneo agressivo, foi optado por iniciar esquema quimioterápico DCEP (dexametasona, ciclofosfamida, etoposídeo e cisplatina), mas a paciente evoluiu a óbito devido a choque séptico de foco pulmonar durante período de neutropenia. **Discussão:** O envolvimento cutâneo pelo MM é evento raro e geralmente tardio da doença, ocorrendo em pacientes com alta carga tumoral e politratados. A paciente do caso apresentado, no entanto, evoluiu com extenso acometimento cutâneo após apenas 1 ano de diagnóstico. A doença extramedular pelo MM ocorre mais frequentemente associada a alterações moleculares de alto risco, como TP53 mutado e t(4;14), porém exames estavam indisponíveis no serviço. No caso relatado, chama a atenção o padrão heterogêneo das lesões cutâneas, além da presença de bolhas com conteúdo hialino, sendo esta manifestação muito incomum na literatura revisada, o que pode dificultar o diagnóstico. **Conclusão:** O hematologista deve manter alto índice de suspeição clínica para tais lesões cutâneas, pois estas acarretam em prognóstico adverso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.413>

412

ADENOCARCINOMA DE JUNCÃO ESOFAGOGÁSTRICA COM SUPEREXPRESSÃO DO HER 2 EM PACIENTE COM MIELOMA MÚLTIPLO: RELATO DE UMA RARA ASSOCIAÇÃO

F.M. Carlotto^a, J. Pastorello^b, D.R. Almeida^{a,b}

^a Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo, RS, Brasil

^b Hospital de Clínicas de Passo Fundo, Passo Fundo, RS, Brasil

Introdução: O Mieloma Múltiplo (MM) é uma doença maligna, que se manifesta como lesões ósseas líticas, proteína monoclonal no sangue/urina e doença na medula óssea. O diagnóstico de uma neoplasia sólida primária em pacientes com MM é incomum. Relatamos um caso de um paciente com ocorrência de um tumor sólido em junção esofagogastrica que apresentava diagnóstico prévio de MM. **Relato do caso:** Paciente masculino, 65 anos, previamente hígido, interna em março de 2019 devido a fratura de diáfise de fêmur direito. Refere que vinha apresentando há 40 dias dor e fraqueza no mesmo membro. Realizada tomografia computadorizada (TC) da coxa direita, que revelou lesões osteolíticas na região do trauma. TC de tórax e abdome também demonstrava lesões osteolíticas por toda coluna vertebral e em alguns arcos costais. Aos exames laboratoriais, hemograma e leucograma

sem alterações e presença de pico monoclonal na eletroforese de proteínas. Realizada correção da fratura de fêmur à direita e biópsia de lesão osteolítica e de medula óssea, confirmando o diagnóstico de mieloma múltiplo padrão IgA. Iniciado, protocolo de quimioterapia CyBord. Após, realizou transplante de medula óssea autólogo em novembro de 2019; entretanto, mantendo doença residual mínima. Em fevereiro de 2020 iniciou o uso de lenalidomida. Paralelo ao quadro, apresentou alterações nos exames laboratoriais de função hepática hepatomegalia ao exame físico em março de 2020. Nos exames de imagem, TC de tórax que apresentava opacidades nodulares em ambos os pulmões e ressonância magnética (RNM) de abdome revelou lesões hepáticas (a maior com 6,0 x 5,2 cm), sugerindo lesões metastáticas, que foram confirmadas por biópsia hepática com anatomopatológico de adenocarcinoma e imunohistoquímica compatível com sítio primário gástrico, confirmado, então, com lesão ulcerada na junção esofagogastrica à endoscopia digestiva alta. Após diagnóstico de neoplasia classificação Siewert II, paciente veio ao hospital com quadro de desorientação e agitação psicomotora, e foi realizado diagnóstico de acidente vascular cerebral isquêmico. Paciente acabou não resistindo e veio a óbito em abril. **Discussão:** O câncer primário sincrônico heterocrônico é um subconjunto onde o segundo câncer ocorre mais de seis meses após o primeiro. Nesse sentido, um estudo retrospectivo encontrou segundas neoplasias primárias em 0,73% e 11,7% dos casos de MM. Os principais locais de ocorrência de tumores heterocrônicos em neoplasias hematológicas, incluem estômago (26,7%), cólon, mama e esôfago. É difícil lidar com tumores heterocrônicos porque pode não ser possível fornecer tratamento simultâneo para ambos os tipos de doenças, devido aos tratamentos apresentarem toxicidades concorrentes. O tratamento depende da localização do tumor e pode envolver procedimentos cirúrgicos, radioterapia ou quimioterapia, a depender do subtipo diagnosticado. **Conclusão:** Ressaltamos que todos devem estar cientes de que duas neoplasias podem coexistir e ser alertados quanto a essa possibilidade ao avaliar pacientes no diagnóstico ou durante o acompanhamento. Todos os pacientes com MM devem ser cuidadosamente avaliados quando presentes lesões complexas em órgãos sólidos. O mesmo vale para quaisquer novas lesões ósseas líticas em um paciente alguma neoplasia sólida primária.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.414>

413

AL AMILOIDOSE: RELATO DE CASO

E.M. Krahel^a, J.C.M. Filho^b, V.E.M. Soares^b, M.L.M. Franciosi^b, T.I.T.D. Carmo^b

^a Hospital Regional do Oeste, Chapecó, SC, Brasil

^b Universidade Federal da Fronteira Sul (UFFS), Chapecó, SC, Brasil

As amiloidoses são doenças que tem em comum o depósito extracelular de patológicas e insolúveis fibrilas amiloides em vários órgãos e tecidos, levando a disfunção. A AL amiloidose é a forma mais comum de amiloidose sistêmica e está associada a discrasia de células plasmáticas, com acúmulo

de cadeias leves de imunoglobulina clonal, podendo ou não estar associada ao Mieloma Múltiplo. O diagnóstico da amiloidose envolve a biópsia do tecido afetado que, com coloração Vermelho Congo, possui birrefringência de cor verde sob microscopia com luz polarizada. Neste sentido, relata-se um caso de amiloidose sistêmica com manifestações cutâneas e cardíacas. Trata-se de paciente feminina de 64 anos apresentando lesões cutâneas em mãos, pálpebras, conduto auditivo e vagina há em torno de 5 anos. Relatava dispneia aos mínimos esforços, calafrios, astenia acentuada, dores em membros inferiores e perda ponderal de 10kg, além de disfagia alta e constipação. Apresentava antecedentes de cirurgia para Síndrome do Túnel do Carpo e Osteoporose. Ao exame físico, constatou-se a presença de lesões nodulares arroxeadas em falanges de ambas as mãos, púrpura periorbital e lesões límpidas e amareladas em face palmar e região palpebral bilateralmente. Apresentava hipotensão postural e edema de membros inferiores. Em exames realizados para investigação, apresentava Imunofixação sérica com presença de componente monoclonal de cadeia leve lambda sem associar-se a cadeia pesada IGG, IGA e IGM, proteinúria de 24 horas de 550 mg e imunofixação urinária com eliminação de cadeias leves lambda com aspecto de paraproteinemia. Apresentava sorologias negativas, além de hemograma, cálcio e função renal e hepática normais. Não apresentava hepatoesplenomegalia. Inventário ósseo realizado não evidenciou lesões líticas ou fraturas patológicas. Realizado Mielograma que evidenciou 9% de plasmócitos com aspecto imaturo e Biópsia de Medula Óssea com IH indicou acometimento por neoplasia de células plasmocitárias com restrição da cadeia leve Lambda, pesquisa amiloide pelo Vermelho Congo negativa, sendo 15% de plasmócitos marcados por CD138. Em biópsia da lesões das mãos identificou-se acúmulo de material eosinofílico na derme, que se cora em Vermelho do Congo e sem presença de malignidade, compatível com amiloidose. Foi submetida à RNM cardíaca, que revelou achados compatíveis com a amiloidose cardíaca, tais como acentuada dilatação biatrial, volumes cavitários ventriculares diminuídos, espessamento das valvas mitral, tricúspide e do septo interatrial associados à fibrose subendocárdica em ambos os ventrículos com fração de ejeção de 42%. Apresentava pró-BNP de 200 pg/mL e troponina 60 ng/mL, ambos aumentados. Frente ao diagnóstico de AL amiloidose, a paciente foi submetida a tratamento quimioterápico devido a infiltração medular maior que 10% de plasmócitos em biópsia de medula, tendo sido adotado Bortezomib, Ciclofosfamida e Dexametasona, além de Acido zoledrônico mensal como protocolo. Foi encaminhada para a cardiologia para manejo de amiloidose cardíaca com baixa fração de ejeção. A paciente não chegou a ser encaminhada para Transplante de Medula Óssea Autólogo e veio a falecer após 2 ciclos de quimioterapia por insuficiência cardíaca descompensada. Reforça-se com o caso que o diagnóstico da amiloidose em fases tardias já com disfunção cardíaca limita o tratamento com piora do desfecho. As lesões cutâneas características devem ser lembradas com objetivo de prover o diagnóstico precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.415>

414

AMILOIDOMA PERITONEAL SIMULANDO TUMOR DE OVÁRIO: RELATO DE CASO



A.S. Barreto^a, L.V.D. Reis^a, M.A. Silva^b, P.V.A. Chaves^a, C.C.F.A. Souza^a, B.C.C.A. Lima^a, J.F.R. Maciel^b

^a Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

^b Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Caicó, RN, Brasil

Introdução: A amiloidose é um grupo heterogêneo de doenças caracterizado pelo depósito extracelular de fibrilas protéicas insolúveis nos tecidos e órgãos. O amiloidoma por sua vez, é uma manifestação incomum da amiloidose, provocado pelo depósito local da proteína amiloide, formando uma massa solitária no corpo do paciente. Em raros casos, este amiloidoma pode simular um tumor peritoneal. **Relato de caso:** Mulher, 70 anos, é encaminhada ao serviço de cirurgia oncológica em maio/2019 com queixa de dor pélvica há 3 anos e exame físico constando massa palpável em região infra-abdominal direita, dolorosa à palpação profunda e submaciça à percussão. Trouxe tomografia computadorizada (TC) de abdome e pelve evidenciando “Volumosa formação expansiva sólida-cística com calcificações periféricas e aparente epicentro presumido na região anexial direita, de provável origem neoplásica”. Foi realizada biópsia do omento e peritônio para investigação da suspeita de carcinoma ovariano, contudo como houve ausência de neoplasia na peça e presença de material amorfo, o patologista fez pesquisa de vermelho congo, que evidenciou substância amiloide. Encaminhada para a hematologia, realizou avaliação inicial que mostrou eletroforese de proteínas com pico monoclonal IgG lambda, corroborando para diagnóstico amiloidoma AL com evidência de amiloidose sistêmica primária. Fez biópsia de medula óssea em fevereiro/2020 que evidenciou raros plasmócitos entre as células do tecido hematopoietico, que associado a ausência de critérios CRAB (hipercalcemia, insuficiência renal, anemia e lesões ósseas), descartou a associação com mieloma múltiplo. **Discussão:** O amiloidoma é uma forma localizada da amiloidose, que pode acometer vários sítios anatômicos, incluindo, principalmente, o sistema nervoso central e periférico, o pulmão e o trato gastrointestinal. Devido a falta de sintomas e achados radiológicos específicos, esta patologia é de difícil diagnóstico precoce. Além disso, é frequentemente confundido com neoplasias malignas, como carcinoma metastático ou linfoma, e no nosso caso, tumor de ovário. A ressecção cirúrgica precoce e a quimioterapia ou radioterapia anteriores são importantes para melhorar os resultados de pacientes com amiloidoma retroperitoneal e mesentérico. Essa ressecção não foi possível em nosso caso, em virtude de sangramento exuberante por neoangiogênese associada à massa. **Conclusão:** Este é um relato de amiloidoma peritoneal em paciente com amiloidose sistêmica primária, uma condição rara que mostra mau prognóstico. Portanto, observa-se que o tamanho e a localização do amiloidoma influenciam diretamente no prognóstico do paciente, sendo a avaliação histopatológica precoce essencial para melhor desfecho. Entretanto, além de ser uma entidade rara, o amiloidoma pode apresentar uma