

mos uma paciente com diagnóstico confirmado de amiloidose, porém cujo subtipo não pode ser confirmado. O diagnóstico foi feito de forma tardia, uma vez que as manifestações clínicas são pouco específicas, além da paciente ter múltiplas comorbidades justificando o quadro clínico inicial. Observamos no caso alterações hepáticas, cardíacas e renais, todos devido ao acúmulo amiloide nos tecidos. O subtipo mais comum de amiloidose, a AL ou primária, apresenta padrão semelhante observado no presente caso. Embora o depósito amiloide no fígado seja comum, as manifestações de doença clínica hepática são relativamente raras. A colestase é encontrada em aproximadamente 5% dos casos na amiloidose primária e quando presente é um achado de prognóstico sombrio, que cursa com sobrevida média de 3 meses. A insuficiência cardíaca surge na maioria dos doentes, inicialmente na forma de disfunção diastólica, o que resulta em dispnéia ao esforço. Com a progressão da doença, surge também disfunção sistólica, culminando com edema periférico e ascite, decorrentes de disfunção do ventrículo direito. O rim manifesta-se clinicamente como síndrome nefrótica associada a diminuição da função renal em 50% dos casos. O diagnóstico requer a identificação de proteína amiloide, que pode ser feita através da coloração com vermelho do Congo na biópsia. A biópsia da gordura abdominal subcutânea é positiva em aproximadamente 85% dos doentes com amiloidose AL. O tratamento dos pacientes com amiloidose AL inclui quimioterapia e transplante autólogo de células tronco hematopoiéticas a depender do risco e performance status do paciente. Notamos no caso descrito uma apresentação multissistêmica com vários marcadores de prognóstico reservado, como acometimento cardíaco e hepático apresentando-se com colestase. Além disso houve um retardo no diagnóstico devido múltiplas comorbidade como fatores de confusão, impossibilitando tempo hábil para tratamento específico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.418>

417

AMILOIDOSE: REVISÃO DE CASOS DO AMBULATÓRIO MULTIDISCIPLINAR DO HOSPITAL DE BASE/FAMERP



A.L.J. Silva, J.C. Oliveira, C.R. Camargo, C.O. Borges, G.M. Raitz, I. Garbin, L.N. Farinazzo, M.S. Urazaki, N.F. Beccari, C.E. Miguel

Hospital de Base, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Objetivo: Revisar casos de amiloidose do ambulatório multidisciplinar de amiloidose do Hospital de Base da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (HB/FAMERP), classificar os subtipos e enfatizar a importância de se realizar diagnóstico e tratar adequadamente. **Método:** Os dados foram obtidos de forma sistemática, por meio de entrevista e revisão do prontuário, com autorização prévia dos pacientes. **Resultados:** O ambulatório multidisciplinar de amiloidose do HB/FAMERP tem por objetivo centralizar pacientes com diagnóstico da referida doença e oferecer abordagem multidisciplinar, com tratamento adequado. Envolve

as disciplinas de Hematologia, Transplante de Medula Óssea, Nefrologia, Cardiologia e Neurologia. Desde seu início, em Out/19, 12 pacientes foram encaminhados para seguimento. A média de idade é de 68 anos (56-85 anos), sendo 2/3 do sexo masculino. Oito pacientes receberam diagnóstico de amiloidose de cadeias leves (AL), sendo que destes, 1 paciente apresentou a necessidade da espectrometria de massa para definição. Destes 8 pacientes, 3 receberam tratamento com melfalan/dexametasona (1 realizou TCTH, 1 mantém seguimento e 1 foi à óbito por complicações de cirrose por infiltração amiloide); 3 foram tratados com melfalan/bortezomibe/dexametasona (1 aguarda transplante de medula óssea, 1 transplantado e outro foi a óbito por causa não-associada); outros 2 receberam esquema VCD (1 transplantado e outro foi à óbito por causa não-associada). Dois casos são amiloidose associada à transtirretina wild type (ATTRwt) e 2 são amiloidose AA (adenocarcinoma pulmonar; micose fungoide). **Discussão:** A amiloidose é uma doença sistêmica caracterizada pelo depósito anormal de proteína amiloide em órgãos-alvo, levando à sua disfunção, sendo identificada nas biópsias pela birrefringência cor verde-maçã com luz polarizada, após coloração com corante vermelho-congo. O tipo de proteína amiloide precursora define o subtipo. A amiloidose AL é a mais comum, causada pela deposição de cadeias leves de imunoglobulina, produzidas por clones de plasmócitos; pode acometer rim, fígado, coração, medula óssea e nervos. Já a amiloidose AA resulta de deposição de proteína amiloidose A em vigência de quadros inflamatórios crônicos (ex.: Artrite Reumatoide). A Amiloidose ATTR decorre do depósito de transtirretina; pode ser dividida em hereditária ou tipo selvagem. No geral, a incidência de todas as formas aumenta com a idade, conforme evidenciado pela faixa etária dos pacientes descritos. A definição do tipo de amiloidose, em alguns casos, é desafiadora. A presença de um componente monoclonal encontrado no sangue não define, necessariamente, AL amiloidose, por exemplo; afinal, a incidência de Gamopatia Monoclonal de Significado Indeterminado na velhice não é incomum, o que torna o diagnóstico mais complexo. **Conclusão:** A amiloidose é doença incomum, ainda subdiagnosticada devido a baixa suspeição clínica. A abordagem multidisciplinar facilita o diagnóstico, tratamento e seguimento, com melhora nos desfechos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.419>

418

ANÁLISE DA REDUÇÃO DE DOSE EM PACIENTES EM TRATAMENTO COM LENALIDOMIDA PARA TRATAMENTO DE MIELOMA MÚLTIPLO



C. Moneró, R. Cunha, P.N. Silva

Grupo Oncoclínicas, Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: Devido à heterogeneidade das alterações genético-moleculares envolvidas na sua fisiopatologia, o mieloma múltiplo (MM) é uma doença extremamente variável do ponto de vista de apresentação clínica e evolução, sendo a sobrevida mediana dos pacientes de aproximadamente três anos a partir do diagnóstico. Em pacientes com

doença em remissão após um transplante de medula óssea ou do tratamento inicial, a lenalidomida pode ser administrada como tratamento de manutenção para prolongar a remissão. **Objetivo:** O objetivo deste trabalho consistiu na avaliação das reduções de dose devido as reações adversas apresentadas por pacientes com Mieloma Múltiplo em tratamento com lenalidomida. **Método:** Foi realizada análise retrospectiva em prontuários em uma clínica oncológica privada, no período de janeiro de 2019 a julho de 2020. Nesta análise, foram avaliados 37 pacientes de 66 a 80 anos, sendo 23 homens e 14 mulheres, de 1ª a 8ª linha de tratamento, elegíveis para tratamento com lenalidomida. As indicações avaliadas foram MM pós transplante autólogo de células-tronco (5 pacientes), MM refratário/recidivado (24 pacientes), MM recém diagnosticado NÃO elegível à transplante (6 pacientes), MM refratário/recidivado (MM IgG Lambda) (1 paciente) e MM manutenção (1 paciente). **Resultados:** No estudo foi evidenciado que 57% dos casos analisados foi necessária a redução de dose devido as reações adversas ao medicamento (RAMs). As RAMs foram divididas em: astenia (23%), reações cutâneas (8%), mielotoxicidade (53%) e toxicidade gastrointestinal (8%) e outros (8%). Em 6% dos casos, pacientes com menos de 65 anos, 38% em pacientes acima de 75 anos e 56% em pacientes de 65 a 75 anos. **Conclusão:** As reduções de dose apresentadas no trabalho foram majoritariamente a mielotoxicidade e astenia, em pacientes de 65 a 75 anos, e nesses casos o tratamento foi temporariamente interrompido ou suspenso, conforme necessário, para controle da toxicidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.420>

419

ANAPLASTIC PRIMARY PLASMA CELL LEUKEMIA WITH AMPLIFICATION OF THE CCND1/IGH GENE FUSION

R.N. Alencar^a, M.G. Cordeiro^a, R.C.B. Melo^b, V.G. Rocha^a, E.D.R.P. Velloso^{a,b}, G.A. Martinez^{a,b}

^a Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

^b Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

Objective: To describe a case of Anaplastic Primary Plasma Cell Leukemia (aPPCL), linking clinical presentation, morphological and cytogenetic alterations. **Materials and Methods:** Clinical laboratory evaluation of aPPCL diagnosed at Instituto do Câncer do Estado de São Paulo - Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. **Results:** Male, 63 years old, born in Bolivia, no previous comorbidities, presented with a 6-month course of lower back and rib cage pain associated with 20 kg weight loss and significant loss of functionality. No lymphadenomegaly or abdominal visceromegaly in physical assessment. Laboratory evaluation shows Hb 6.6 g/dL, Leukocytes 9660/mm³; (Neutrophils 7000/mm³; Lymphocytes 1200/mm³; Monocytes

1200/mm³), Platelets 239000/mm³; Cr 4.5 mg/dL (eGFR CKD-EPI 13 mL/min/1.73 m²); Serum monoclonal protein of 0.1 g/dL and urinary of 440 mg/24 hours output, free kappa seen in serum and urine immunofixation. 46.4% of pleomorphic plasmacytes were visualized in marrow aspirate, usually of large size, some presenting convoluted nucleus; some binucleated, others multinucleated, with marked nucleolus; Bone marrow biopsy was hypercellular at the expense of plasma cell infiltration (80% of nucleated cells); Increased reticulogenesis - MF2/MF3; Immunophenotyping by flow cytometry shows positivity for CD38, CD138, CD117, kappa and negativity for CD45, CD20, CD56, lambda. Peripheral blood smear was reevaluated, with 15% of cells with morphology and immunophenotype similar to those found in bone marrow. Male karyotype without clonal abnormalities. Interphasic FISH in CD138-positive cells shows signs suggestive of amplification of the IGH/CCND1 gene fusion in 70% of the analyzed nuclei; amplification CKS1B and CDKN2C (chromosome 1), deletion of the RB1 gene and D13S25 region (chromosome 13q) and deletion of the P53 gene (chromosome 17p) in 50% of the analyzed nuclei. Tomography shows multiple lytic bone lesions distributed diffusely, multiple pathological fractures and absence of extra-osseous tumor component. With an established diagnosis of Free Kappa aPPCL, intensive chemotherapy treatment was not started due to poor Performance Status. Therapy was then initiated with Bortezomib IV 1.5 mg/m²/weekly; Oral Cyclophosphamide 300 mg/m²/weekly; Oral Dexamethasone 40 mg/weekly. **Discussion:** Anaplastic multiple myeloma (MM) is a morphological variant of MM that occurs rarely and historically with a very aggressive course. It is characterized by the presence of pleomorphic and immature plasma cells, sometimes resembling megakaryocytes. It is more common in young patients, associated with paraprotein IgA and with predisposition to involvement of extramedullary sites. Cytogenetic abnormalities of poor prognosis such as 1q21 amplification, 17p deletion (p53) and t(4;14) are more common. Although CCND1/IGH gene fusion is frequently found in MM and PCL, gene amplification is a very rare finding and is particularly described in PCL, and could play an important role in the pathogenesis of this disease. **Conclusion:** This case shows two interesting aspects of plasma cell dyscrasia: the involvement of peripheral blood by anaplastic plasma cells and the amplification of the CCND1/IGH gene fusion. Recent studies have shown the potential effectiveness of BCL2 inhibitors in t(11;14), requiring confirmation in new clinical studies.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.421>

420

ASPECTOS DEMOGRÁFICOS DOS PACIENTES PORTADORES DE MIELOMA MÚLTIPLO ADMITIDOS NO HOSPITAL DE BASE DO DF ENTRE 2013-2019: ANÁLISE DE DADOS DA APAC

R.B.F. Ribeiro, L.H.A. Ramos, M.R. Vale, L.G.C. Azevedo

Hospital de Base do Distrito Federal, Brasília, DF, Brasil

