

444

MIOPATIA NEMALÍNICA ESPORÁDICA DE INÍCIO TARDIO RELACIONADA À GAMOPATIA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INDETERMINADO: UM CASO RARO

G.G.M. Lima^a, L.L. Perruso^a, G.C. Barreto^a, L.F. Castelo^a, D.N. Cysne^a, R.C.G. Aguiar^a, L. Oliveira^a, L. Mariano^{a,b,c}, G.A. Martinez^{a,b,c}, V. Rocha^{a,b,c}

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

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

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

Introdução: A miopatia nemalínica é uma doença rara que envolve a formação de bastões intracitoplasmáticos e ruptura da arquitetura da fibra muscular. A maioria dos casos esboça padrão de herança autossômica, sendo os casos esporádicos ainda mais raros e descritos pela primeira vez em 1966. Neste último subgrupo o curso da doença é dramático, com progressão rápida e fatal. Quando associada à gamopatia monoclonal de significado indeterminado (GMSI), há a possibilidade de tratamento com quimioterapia e transplante de células tronco hematopoiéticas autólogo (TCTHa), com estudos evidenciando incremento de força muscular e aumento da probabilidade de sobrevida. **Relato:** Homem de 40 anos, tabagista e com antecedente de discopatia cervical em nível de C3-C4, com história de 1 ano de evolução com perda ponderal de 15kg e fraqueza muscular progressiva, inicialmente acometendo cintura escapular e membros superiores, seguido de membros inferiores e musculatura bulbar, disfagia para líquidos, tosse fraca, disfonia e engasgos. Não havia queixas sensitivas, disautonomia ou alteração de hábitos evacuatorios. Avaliado pela Neurologia por progressão para tetraparesia e disfunção bulbar grave. Exame neurológico mostrou perda de força em membros superiores, grau 3 em musculatura cervical, grau 1 em ombros e em tronco. Havia hiporreflexia bicipital, tricipital e em aquileu bilateralmente, bem como hipotonia muscular proximal, com atrofia de musculatura deltoidea, bicipital e peitoral. Investigação etiológica evidenciou marcadores inflamatórios e de lesão muscular inalterados, além de sorologias para HIV e hepatites virais não reagentes. Eletroneuromiografia esboçava padrão miopático em musculatura proximal. Não houve qualquer massa ou linfadenomegalia suspeita à investigação com tomografia computadorizada. Durante investigação verificada ainda imunofixação sérica positiva para IgG kappa, apesar de não haver pico monoclonal mensurável em eletroforese de proteínas. Diante disso, foi feita biópsia de musculatura bicipital, que mostrou desorganização arquitetural das fibras musculares com grande quantidade de agregados intracitoplasmáticos em formato de bastão em mais de 50% destas, e a presença de corpos citoplasmáticos sem depósitos amiloides



ou características inflamatórias. Assim, foi estabelecido o diagnóstico de Miopatia nemalínica esporádica de início tardio associada à GMSI. O paciente evoluiu com piora dos sintomas e necessidade de ventilação invasiva por traqueostomia. Foi tratado com corticoesteroides e imunoglobulina intravenosa, sem resposta satisfatória, sendo optado por iniciar protocolo VCD (bortezomibe 1,3 mg/m², dexametasona 20 mg/dia e ciclofosfamida 300 mg/d) direcionado à gamopatia monoclonal como ponte para o TCTHa. **Discussão e conclusão:** O caso representa uma rara miopatia esporádica com associação à GMSI em paciente adulto. A literatura é categórica em afirmar que tais pacientes costumam ter um desfecho desfavorável e sobrevida de 1-5 anos após o diagnóstico, e neste contexto, o TCTHa figura como uma das poucas alternativas terapêuticas com possibilidade de resposta satisfatória.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.446>

445

MORTALIDADE POR MIELOMA MÚLTIPLO NA CIDADE DE JOÃO PESSOA NO PERÍODO DE 2014 A 2018

A.C.R.S. Mendes, G.L.A.V. Carvalho, D.R. Sousa, L.G. Nascimento Junior

Centro Universitário de João Pessoa (UNIPÊ), João Pessoa, PB, Brasil

Objetivos: Analisar as características referentes à mortalidade por Mieloma Múltiplo de acordo com sexo, faixa etária e raça na cidade de João Pessoa no período de 2014 a 2018. **Métodos:** Os dados pesquisados foram obtidos a partir da seção População Residente e Sistema de Informações sobre Mortalidade (SIM), no DATASUS 2020. Selecionou-se dados de mortalidade por Mieloma Múltiplo (CID-10; C90), de 2014 a 2018. A organização dos dados e cálculos básicos foram realizados no Excel 2016. A pesquisa é descritiva e longitudinal retrospectiva. Os resultados foram explanados quantitativamente. **Resultados:** O mieloma múltiplo (MM) é uma neoplasia maligna hematopoiética na qual ocorre proliferação clonal de plasmócitos na medula óssea, que secretam imunoglobulinas ou proteínas monoclonais (proteína M), podendo levar a disfunções orgânicas. Verificou-se um total de 120 casos de óbitos por Mieloma Múltiplo em João Pessoa entre 2014 e 2018. Observou-se crescimento da mortalidade em relação ao ano subsequente nos anos 2014, 2015 e 2016, correspondendo a 14, 15 e 22 casos, respectivamente, enquanto no ano 2017 houve uma queda para 19 óbitos com posterior aumento em 2018 para 50 casos. O Coeficiente de Mortalidade Específica (CME) por MM resultou em acréscimo superior a 240% entre 2014 e 2018. Houve prevalência no sexo feminino com 66 casos (55%). Entre os homens, a faixa etária mais prevalente também correspondeu a 75 anos ou mais, representando 37% dos 54 casos de óbitos no sexo masculino. Houve 1 caso na faixa etária de 25 a 34 anos em 2018 e 3 casos na faixa etária de 35 a 44 anos, sendo 1 em de 2017 e 2 em 2018. Não houve mortalidade por MM em idade inferior a 25 anos. Nas faixas etárias de 45 a 54 anos, 55 a 64 anos, 65 a 74 anos e 75 anos ou mais, verificou-se um crescimento geral de óbitos no ano de 2018, em relação aos anos anteriores, com os respectivos

