

de TMO, visando a cura da doença, já que o tratamento quimioterápico tem taxas elevadas de recidiva.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.319>

MIELOMA MÚLTIPLO

AMILOIDOSE AL, APRESENTAÇÃO RARA E DESAFIO DIAGNÓSTICO

TY Barbeta, RI Bittencourt, AA Paz, LLA Silva, RS Ferrelli, DB Lamaison, AA Hofmann, ET Calvache, AS Ribeiro, JP Portich

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

A Amiloidose AL é uma doença rara e de incidência exata desconhecida, com média de idade ao diagnóstico de 64 anos e predominância do sexo masculino. Apresenta relação com outras neoplasias de células plasmáticas, como Mieloma Múltiplo (MM) e Macroglobulinemia de Waldenstrom (MW), e mais raramente pode apresentar associação com Linfoma de Zona Marginal e outros subtipos de LNH. Há deposição de fibrilas insolúveis no tecido extracelular como resultado de um dobramento incorreto de uma proteína, que no caso de Amiloidose AL são originadas da região variável de cadeias leves, acometendo mais frequentemente a região Lambda em 75% e Kappa 25% dos casos. Essas fibrilas são resistentes à degradação, podendo se acumular em qualquer órgão e tecido, e há envolvimento multissistêmico. Os principais sintomas são fadiga, edema periférico, cardiomiopatia restritiva, proteinúria, parestesia, disautonomia, macroglossia, púrpura. A apresentação ocular é extremamente rara. O diagnóstico envolve eletroforese de proteínas séricas e urinárias bem como imunofixação, dosagem de cadeias leves livres séricas, biópsia de órgão alvo quando possível (quando não possível, biópsia de tecido adiposo) e biópsia de medula óssea. Tais exames devem evidenciar as fibrilas amiloides nos tecidos com positividade para vermelho do Congo, associado a sintomas e demonstração de presença de desordem proliferativa monoclonal de células plasmáticas para confirmar o diagnóstico de Amiloidose AL. Devido a raridade da doença há um desafio e atraso diagnóstico. Deve-se atentar a diferenciar o tipo amilóide pois os tratamentos dos tipos de amiloidose são marcadamente diferentes. Apresentamos um caso de amiloidose AL com apresentação rara. Paciente feminina, 39 anos vem em primeira consulta com Hematologia por quadro de perda de acuidade visual bilateral de início súbito, ptose palpebral à direita, lesão expansiva pequena em pálpebra superior direita, associado a quadro de parestesia em membros superiores e inferiores, disfagia e cefaleia. Ao exame físico, evidenciou-se a ptose palpebral e lesão expansiva pequena de 1cm em pálpebra superior direita, além de edema simétrico de membros inferiores. Exames de hemograma, creatinina e uréia séricas, dosagem de transaminases, fosfatase alcalina, gamaGT e albumina séricas, coagulograma e dosagem sérica de cálcio, exames esses dentro do limite da normalidade. Ecocardiograma e dosagem de troponina e pró-BNP dentro da normalidade. Apresentava exame de eletroforese de



proteínas séricas com pico monoclonal em região de gama-globulinas de 0,4 mg/dL e imunofixação sérica com banda monoclonal IgG lambda. Eletroforese de proteínas urinária em urina de 24h não atingiu concentração adequada para o teste. Dosagem de cadeias leves livres kappa e lambda normais e relação kappa/lambda 1,49, normal dentro do valor de referência do laboratório. Realizou RNM de órbita, descrevendo espessamento do músculo reto superior direito, de provável natureza inflamatória. Foi realizada biópsia da musculatura ocular à direita, com positividade para vermelho do Congo em material hialino extracelular. A biópsia de medula óssea não demonstrou infiltração de linfoplasmócitos e relação kappa/lambda normal. Frente aos achados clínicos, laboratoriais e anatomopatológico descritos acima foi concluído diagnóstico de Amiloidose AL. A Amiloidose AL revela-se como uma doença rara e de diagnóstico desafiador, com prognóstico reservado se não identificada e tratada precocemente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.320>

AMILOIDOSE INTESTINAL COM MANIFESTAÇÕES HEMORRÁGICAS EM MIELOMA MÚLTIPLO: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

WF Silva^a, A Zago^a, G Bellaver^a, HA Castralli^a, GB Fischer^a, RF Salles^a, M Rodrigues^a, KBM Mendes^b, IC Scharff^c, CD Barbosa^a

^a Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM), Santa Maria, RS, Brasil

^b Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^c Hospital Regional de Cacoal (HRC), Cacoal, RO, Brasil

Objetivo: Relatar uma apresentação atípica de amiloidose intestinal secundária a mieloma múltiplo em um hospital universitário no sul do Brasil. Relato do caso: Masculino, 54 anos, branco, procedente de Cacequi, Rio Grande do Sul, Brasil. Em 19 de fevereiro de 2021, compareceu à emergência clínica do Hospital Universitário de Santa Maria com histórico de dor lombar de 4 meses de evolução, secundária a lesões líticas e fratura de vértebra (T12). Adicionalmente, há 1 mês paciente apresentava astenia, fraqueza de membros inferiores e perda ponderal de 30 kg. Diurese preservada. Negava hematuria, disúria, dispnéia, tosse e febre. Exames laboratoriais de admissão apresentavam hemoglobina 7.7, leucócitos 15.130, plaquetas 301.000, ureia 458 mg/dL e creatinina 21 mg/dL. Frente ao quadro de insuficiência renal aguda, instituiu-se hemodiálise de urgência. Após melhora clínico-laboratorial, foi avaliado pela hematologia, com mielograma e anatomopatológico confirmando mieloma múltiplo com restrição de cadeia kappa, e imunofenotipagem com 19% de plasmócitos expressando CD38/CD138 CD56, havendo monoclonalidade para cadeia kappa intracitoplasmática. Dosagem de Beta-2 microglobulina 17.462 (VR 600-2000), kappa 1.890 (VR 170-370) e lambda <15 (VR 90-210). Eletroforese sérica

