

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 Waldenström (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<sup>a</sup>, A Zago<sup>a</sup>, G Bellaver<sup>a</sup>, HA Castralli<sup>a</sup>, GB Fischer<sup>a</sup>, RF Salles<sup>a</sup>, M Rodrigues<sup>a</sup>, KBM Mendes<sup>b</sup>, IC Scharff<sup>c</sup>, CD Barbosa<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM), Santa Maria, RS, Brasil

<sup>b</sup> Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

<sup>c</sup> 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



com pico monoclonal de gamaglobulina (37,8%) e betaglobulina (6,3%). Iniciada quimioterapia com Ciclofosfamida e Dexametasona semanal, enquanto aguardava-se a liberação de Bortezomibe via judicial. Evoluiu com quadro insidioso e progressivo de melena intermitente e fezes em aspecto de geleia de morango, além de parada do trânsito intestinal, vômitos biliosos, febre e distensão abdominal. Iniciada investigação com angiotomografia de abdome que mostrou espessamento parietal difuso de alças intestinais, com leve distensão, sem ponto de obstrução e sem obstruções vasculares. Estudo endoscópico exibiu gastrite hemorrágica difusa e pancolite hemorrágica; em biópsia, observou-se deposição de material amorfo eosinofílico na lâmina própria substituindo estruturas glandulares em duodeno, corpo gástrico e cólon descendente - achados histopatológicos compatíveis com amiloidose. Pesquisa de *Helicobacter pylori* negativa. Devido a complicações infecciosas secundárias à quimioterapia, progrediu com disfunção de múltiplos órgãos e óbito. **Discussão e conclusão:** A amiloidose caracteriza-se pela deposição extracelular de proteína anormal. Dentre seus subtipos, a primária está associada a cadeias leves monoclonais no soro e/ou urina, ocorrendo em até 15% dos pacientes com mieloma múltiplo. É comum o acometimento gastrointestinal ser assintomático, entretanto, há risco de má absorção, obstrução, sangramento gastrointestinal e perfuração. A biópsia tecidual fecha o diagnóstico nesses casos. No caso descrito, o diagnóstico de amiloidose se deu logo em seguida ao de mieloma múltiplo, evoluindo com complicações hemorrágicas e parada do trânsito intestinal enquanto aguardava-se o bortezomibe. Na literatura, a lenalidomida tem sido considerada superior ao bortezomibe nesses casos. Em conclusão, é incomum que a amiloidose abra um quadro de hemorragia de tubo digestivo em pacientes com mieloma múltiplo, todavia, o reconhecimento precoce pode nortear o tratamento, obtendo melhores resultados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.321>

#### AMILOIDOSE NODULAR PULMONAR: UMA ABORDAGEM CUIDADOSA.

LF Soares, TDS Baldanzi, AVCDS Gasparine, AC Ronconi, MC Guedes, LMC Borges, R Galli, BFB Spinelli

Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Paciente feminina, 68 anos, aposentada. Encaminhada da UBS em fevereiro de 2020 devido ao achado de múltiplos nódulos pulmonares sólidos esparsos bilaterais, não calcificados, de contornos irregulares e espiculados medindo até 1,9 cm, durante investigação de quadro de perda ponderal há 1 ano. Histórico de internamento em novembro de 2019 em serviço externo para realização de biópsia pulmonar, quando apresentou pneumotórax após procedimento com necessidade de drenagem torácica e hemorragia digestiva alta por úlcera duodenal, controlada por hemostasia endoscópica e suporte transfusional. Portadora de HAS, Hipotireoidismo e relato de quadro de dor articular difusa de longa data há 15 anos,

porém sem definição diagnóstica de doença reumatológica. Assintomática respiratória. O resultado da biópsia pulmonar à Anatomia Patológica evidenciou tecido pulmonar com Amiloidoma, confirmado pelas colorações especiais Vermelho Congo e Cristal Violeta, sendo descartado infecção granulomatosa ou fúngica associada. Pela Hematologia, em exames de investigação revelou-se presença de elevação de imunoglobulina G – 3.457 e de B2microglobulina – 3.593, pico de base ampla na região das gamaglobulinas (3,16 g/dl) em eletroforese de proteínas sérica, presença de banda monoclonal IgG/lambda à imunoeletroforese e ausência de proteinúria. Em avaliação de medula óssea, 1,3% de células plasmáticas, sendo que 0,2% destas apresentam fenótipo anormal (CD56 forte com CD19 e CD45 negativos), porém policlonais. Ecocardiograma, ventrículo esquerdo pouco hipertrofiado com disfunção diastólica grau I, VHS moderadamente elevado, radiografia de mãos apenas demonstrando desmineralização óssea e redução de espaço articular único. Feito biópsia de gordura abdominal, descartando-se quaisquer alterações histológicas e também não houve achados de focos neoplásicos nos estudos de extensão com tomografias de abdome e pelve. Durante o acompanhamento, ocorreu estabilização espontânea do peso corporal. Relevância clínica: A Amiloidose é um grupo heterogêneo de doenças relacionadas a deposição extracelular de fibrilas compostas por subunidades de baixo peso molecular de uma variedade de proteínas. A primeira descrição de Amiloidose localizada no trato respiratório inferior foi feita pelo alemão Lesser em 1887, podendo a apresentação pulmonar ser traqueobrônquica, nodular parenquimatosa (amiloidoma) ou septal alveolar, com idade média de acometimento de 67 anos. Usualmente no tipo nodular, as lesões possuem contornos lobulados em localizações subpleurais bilaterais de tamanhos diferentes (0,5-15 cm) e crescimento lento sem regressão, sendo frequente um curso assintomático e de bom prognóstico. Em aproximadamente 20% de tais casos uma proteína monoclonal é detectada. Na paciente encontramos lesões nodulares difusas em parênquima pulmonar, juntamente com sintomas sistêmicos, podendo tratar-se de Amiloidose reativa (AA). A diferenciação entre Amiloidose AL devido à discrasia de células plasmáticas, já que há imunoeletroforese com componente monoclonal, poderia ser confirmada com a determinação precisa da proteína amiloide envolvida por espectrometria de massa, exame que não é disponível no nosso serviço. O manejo é dependente da gravidade dos sintomas e do tipo da proteína amiloide acometida; na forma primária intervenções são pouco recomendadas enquanto houver ausência de sintomas respiratórios.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.322>

#### AMILOIDOSE PULMONAR SECUNDÁRIA À SÍNDROME DE SJÖGREN: UMA ENTIDADE RARA

LF Soares, TDS Baldanzi, AVCDS Gasparine, AC Ronconi, MC Guedes, LMC Borges, R Galli, BFB Spinelli

