

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/lambdas 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



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

Paciente feminina, 39 anos, assistente social, com histórico de implante de CDI aos 15 anos por diagnóstico de Cardiomiopatia hipertrófica. Encaminhada pela equipe da Reumatologia em agosto de 2020 com longo histórico hospitalar prévio. Há 2 anos iniciou quadro de dor intermitente em região torácica, associado a sintomas de dispneia aos grandes esforços e episódios eventuais de hemoptise leve. Radiografia de Tórax mostrava múltiplas opacidades nodulares pulmonares bilaterais, imagens estas melhor caracterizadas em Tomografia de Tórax de 25/10/18: vistos múltiplas nodulações, a maioria de localização subpleural, as maiores no lobo médio (41 mm) e língula (48 mm), com densidade de partes moles e calcificações grosseiras inclusas, além de cistos de paredes finas no lobo inferior esquerdo e lesão escavada com componentes sólidos em lobo médio. Na ocasião foi realizado um lavado broncoalveolar, livre de alteração histopatológica significativa, em material paucicelular. Após quase um ano de seguimento com pneumologista externo foi realizado biópsia pleural por videotoracoscopia, a amostra resultou em infiltrado inflamatório crônico inespecífico, sendo seguido o acompanhamento ambulatorial. Estudos complementares foram realizados para etiologia neoplásica, infecciosa ou mesmo vasculite associada a ANCA, todas condições descartadas. Paciente então evoluiu com derrame pleural bilateral, volumoso a esquerda, sendo necessário internação hospitalar e então submetida a drenagem torácica, cuja citologia oncológica resultou negativa e nova investigação com exames evidenciou positividade de anticorpos antinucleares 1:640 com padrão nuclear pontilhado grosso, anti-Ro/SSA e anti-La/SSB positivos. Com a hipótese de Síndrome de Sjögren (SS) foi iniciado tratamento com Prednisona, recebendo alta e ainda posteriormente, fez-se uso de Micofenolato Mofetil por 7 meses. Uma vez em nosso serviço em 2020, após revisão do caso, foi optado pela realização de nova biópsia pulmonar percutânea guiada por tomografia. Resultado da Anatomia Patológica: Parede de via aérea com inflamação crônica com componente de células gigantes tipo corpo estranho e fibrose associada à presença de material amorfo, focalmente ossificado, compatível com amiloide, com positividade a Vermelho do Congo. Feito então eletroforese de proteínas e imunoeletroforese sérica e urinária, sem apresentar evidência de componente monoclonal, dosagem de cadeias leves livres kappa/lamba normal e análise de medula óssea normocelular, com ausência de plasmócitos clonais. Diante dos achados ficou confirmado o diagnóstico de Amiloidose Pulmonar. A paciente segue bem clinicamente, respirando em ar ambiente e com boa saturação de oxigênio, sem uso de terapia imunossupressora. Relevância clínica: Apresentamos um caso de Amiloidose pulmonar tipo predominantemente nodular em paciente do sexo feminino com SS, doença auto-imune linfoproliferativa de apresentação variável, que pode raramente levar a Amiloidose de cadeia leve (AL) órgão específica, na ausência de acometimento sistêmico. As características clínicas e radiológicas de tal entidade são escassas; mulheres representam mais de 90% dos casos e a maioria delas parece ser sintomática. Os nódulos e/ou formas císticas pulmonares, com calcificação e cavitação, são achados frequentes na imagem torácica. Não há dados

que suportem uma intervenção terapêutica categórica e a observação clínica pode ser suficiente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.323>

AMILOIDOSE: REVISÃO DE CASOS DO AMBULATÓRIO MULTIDISCIPLINAR

IG Vitoriano, CE Miguel, LN Farinazzo, MS Urazaki, GM Raitz, NF Beccari, CCI Streicher, VG Freitas, NR Ziolla, MCL Falco

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



Objetivo: Revisar casos do ambulatório multidisciplinar de amiloidose do Hospital de Base da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (HB/FAMERP). **Método:** Os dados foram obtidos de forma sistemática, por meio de revisão do prontuário, com autorização prévia dos pacientes. **Resultados:** O ambulatório multidisciplinar de amiloidose do HB/FAMERP tem por objetivo centralizar pacientes diagnosticados e oferecer abordagem ampla, com tratamento adequado. Envolve as disciplinas de Hematologia, Transplante de Medula óssea, Nefrologia, Cardiologia e Neurologia. Desde seu início, em Out/19, 20 pacientes foram encaminhados para seguimento, dos quais 15 tiveram diagnóstico confirmado. A média de idade é de 67,7 anos (54-86 anos), sendo 2/3 do sexo masculino. Dez pacientes receberam diagnóstico de amiloidose de cadeias leves (AL), sendo que 2 realizaram espectrometria de massa para confirmação. Dos 10 pacientes, 5 foram tratados, inicialmente, com melfalano/dexametasona. Neste grupo, 1 realizou TCTH, 1 teve esquema transicionado para Melfalano/Bortezomibe/Dexametasona; 1 para Ciclofosfamida/Bortezomibe/Dexametasona; 1 está em investigação de recaída e outro segue em acompanhamento. Dos outros 5 pacientes diagnosticados com AL Amiloidose, 1 realizou tratamento para Mieloma Múltiplo com Ciclofosfamida/Talidomida/Dexametasona. E considerando os pacientes que mudaram de tratamento, 3 foram tratados com Ciclofosfamida/Bortezomibe/Dexametasona, dos quais 1 realizou TCTH, e os demais seguem em acompanhamento ambulatorial. Os outros 3 receberam esquema Melfalano/Bortezomibe/Dexametasona, sendo 1 transplantado e 2 em acompanhamento. Dois casos são amiloidose associada à transtirretina, um wild type (ATTRwt) e outro Polineuropatia Amiloidótica Familiar. 1 caso é amiloidose AA secundário à micose fungoide. Do restante, 2 pacientes estão em investigação do subtipo de amiloidose, ainda sem confirmação. **Discussão:** 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 e 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