

clínica e exames de imagem incomuns, podendo, inclusive, simular um carcinoma ovariano. Portanto, é importante considerar esta patologia no diagnóstico diferencial de massas peritoneais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.416>

415

AMILOIDOSE AL COM ACOMETIMENTO PULMONAR: UM RELATO DE CASO



A.H.A. Resende, P.O.C. Terra, P.L. Filgueiras, P.C.C. Bariani, T.E. Gonçalves, L.S. Oliveira, R.S. Melo, R.M.S. Soares, P.M.M. Garibaldi, M.I.A. Madeira

Departamento de Imagens Médicas, Hematologia e Oncologia Clínica, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: As amiloidoses são um raro grupo de doenças que resultam do depósito extracelular de tecido amilóide composto por diferentes precursores proteicos que se organizam de forma anômala. A amiloidose AL se caracteriza pelo depósito de proteínas monoclonais de cadeia leve, predominantemente lambda, que tem origem em uma desordem plasmocitária clonal. A idade média ao diagnóstico é de 64 anos, com predomínio no sexo masculino. As manifestações clínicas são variáveis e não específicas o que torna a suspeita particularmente desafiadora e leva a um diagnóstico tardio e conseqüentemente um pior prognóstico. O objetivo é apresentar um caso de amiloidose AL com rara manifestação pulmonar. **Relato de caso:** Homem, 67 anos, há 2 anos com quadro de hemoptise, inicialmente aos esforços e posteriormente ao repouso, associado a dispnéia, púrpuras periorbitais e perda ponderal de 15 kg no período. Realizou Tomografia Computadorizada de tórax, com achados de opacidades alveolares difusas, espessamento brônquico e linfonodomegalia mediastinal. Seguiu avaliação complementar com broncoscopia, apresentando espessamento brônquico difuso com realização de biópsia de mucosa brônquica. O anatomopatológico demonstrou depósito de material amorfo com padrão alveolar-septal com coloração vermelho Congo positivo e presença de birrefringência verde-maçã sob luz polarizada. Em investigação de etiologia da amiloidose foi identificada presença de pico monoclonal IgG e dosagem de cadeias leves com elevação de lambda (36,3 mg/L). Realizou biópsia de medula óssea, com infiltrado inferior a 10% de população plasmocitária clonal com expressão de cadeia lambda. Realizadas biópsias de púrpura palpebral e mucosa intestinal com depósito de material amorfo vermelho Congo positivo. Ecocardiograma com achado de espessamento septal (17 mm) associado a NT-pro-BNP de 9.253 pg/mL. Devido diagnóstico de Amiloidose Sistêmica AL provável indicado tratamento quimioterápico com VCD. Contudo, antes de dar início ao tratamento proposto paciente evoluiu com episódio de hemorragia digestiva alta e pneumotórax espontâneo bilateral com necessidade de drenagem. Em internação em UTI para tratamento das complicações evoluiu com choque misto e óbito.

Discussão: O diagnóstico da amiloidose AL é baseado em 4 pilares que englobam: presença de manifestações clínicas secundárias a disfunção orgânica pelo depósito amiloide, evidência anatomopatológica do tecido amiloide no tecido investigado, achado de componente plasmocitário clonal e a identificação da proteína de cadeia leve como responsável pela formação do amiloide. No caso em questão, devido a indisponibilidade de técnica de proteômica e mínima presença de plasmócitos em tecido analisado, o diagnóstico foi definido como provável. O comprometimento pulmonar é relativamente comum, porém raramente sintomático, diferente do apresentado no caso. São descritos 3 subtipos clínico-patológicos distintos (amiloidose pulmonar nodular, amiloidose septo-alveolar e amiloidose tranqueobrônquica). O subtipo septo-alveolar descrito é usualmente associada a amiloidose AL, relação fortalecida pela presença dos achados compatíveis com doença plasmocitária clonal. **Conclusão:** A descrição de casos de amiloidose com acometimento pulmonar são escassos. Diante disso, o relato de caso em questão torna-se uma ferramenta importante na busca por compreender o comportamento da doença nesse órgão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.417>

416

AMILOIDOSE COM APRESENTAÇÃO MULTISSISTÊMICA: RELATO DE CASO



M.N. Serejo, M.B. Amorim, I.C. Soares, G.C. Domingues, P.H.R. Carvalho, T.I.C. Silva, F.F.T. Dutra, B.J.M. Santos

Hospital Municipal Dr. Munir Rafful (HMMR), Volta Redonda, RJ, Brasil

Paciente RMG, sexo feminino, 63 anos, hipertensa, diabética e portadora de doença renal crônica (DRC), com história prévia de colecistectomia. Admitida no departamento de emergência com quadro de ortopnéia e dispnéia com piora progressiva nos últimos 15 dias. Na admissão encontrava-se em ansacarca, abdome ascítico com edema de parede abdominal. Laboratório com Hemoglobina 10,5 g/dL, Hematócrito 31,5 Fosfatase Alcalina = 819 U/L, Ureia = 74 e Creatinina = 2,6 mg/dL. Urina de 24h com proteinúria = 4,62 g. Ecocardiograma transtorácico com relaxamento anormal do VE, hipertrofia moderada de VE e Fração de ejeção = 78%, septo interventricular 14 mm. Durante a internação evoluiu com oligúria, piora do padrão pressórico e função renal sendo submetida a hemodiálise, com boa resposta clínica. No decorrer da internação apresentou quadro de hepatomegalia e icterícia com padrão colestático (BT = 9,2 mg/dl; BD = 5,7 mg/dL; AST = 144 U/L; ALT = 166 U/L; FA = 3.327 U/L; GGT = 1.880 U/L). Colangiorrressonância revelou fígado aumentado de volume, com hipossinal na ponderação T2, podendo estar relacionado ao acúmulo de ferro. Solicitada cinética do ferro, sem alterações. O padrão de acometimento renal nefrótico, o acometimento hepático colestático juntamente com hipertrofia de septo interventricular levantaram a suspeita de amiloidose sistêmica, o que motivou a solicitação de biópsia de coxim adiposo, que confirmou a presença de substância amiloide. A paciente veio a óbito antes do início do tratamento específico. Observa-