

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-