

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 amilóide, evidência anatomopatológica do tecido amilóide no tecido investigado, achado de componente plasmocitário clonal e a identificação da proteína de cadeia leve como responsável pela formação do amilóide. 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 amilóide. A paciente veio a óbito antes do início do tratamento específico. Observa-

mos uma paciente com diagnóstico confirmado de amiloidose, porém cujo subtipo não pode ser confirmado. O diagnóstico foi feito de forma tardia, uma vez que as manifestações clínicas são pouco específicas, além da paciente ter múltiplas comorbidades justificando o quadro clínico inicial. Observamos no caso alterações hepáticas, cardíacas e renais, todos devido ao acúmulo amiloide nos tecidos. O subtipo mais comum de amiloidose, a AL ou primária, apresenta padrão semelhante observado no presente caso. Embora o depósito amiloide no fígado seja comum, as manifestações de doença clínica hepática são relativamente raras. A colestase é encontrada em aproximadamente 5% dos casos na amiloidose primária e quando presente é um achado de prognóstico sombrio, que cursa com sobrevida média de 3 meses. A insuficiência cardíaca surge na maioria dos doentes, inicialmente na forma de disfunção diastólica, o que resulta em dispnéia ao esforço. Com a progressão da doença, surge também disfunção sistólica, culminando com edema periférico e ascite, decorrentes de disfunção do ventrículo direito. O rim manifesta-se clinicamente como síndrome nefrótica associada a diminuição da função renal em 50% dos casos. O diagnóstico requer a identificação de proteína amiloide, que pode ser feita através da coloração com vermelho do Congo na biópsia. A biópsia da gordura abdominal subcutânea é positiva em aproximadamente 85% dos doentes com amiloidose AL. O tratamento dos pacientes com amiloidose AL inclui quimioterapia e transplante autólogo de células tronco hematopoiéticas a depender do risco e performance status do paciente. Notamos no caso descrito uma apresentação multissistêmica com vários marcadores de prognóstico reservado, como acometimento cardíaco e hepático apresentando-se com colestase. Além disso houve um retardo no diagnóstico devido múltiplas comorbidade como fatores de confusão, impossibilitando tempo hábil para tratamento específico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.418>

417

AMILOIDOSE: REVISÃO DE CASOS DO AMBULATÓRIO MULTIDISCIPLINAR DO HOSPITAL DE BASE/FAMERP

A.L.J. Silva, J.C. Oliveira, C.R. Camargo, C.O. Borges, G.M. Raitz, I. Garbin, L.N. Farinazzo, M.S. Urazaki, N.F. Beccari, C.E. Miguel

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

Objetivo: Revisar casos de amiloidose do ambulatório multidisciplinar de amiloidose do Hospital de Base da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (HB/FAMERP), classificar os subtipos e enfatizar a importância de se realizar diagnóstico e tratar adequadamente. **Método:** Os dados foram obtidos de forma sistemática, por meio de entrevista e revisão do prontuário, com autorização prévia dos pacientes. **Resultados:** O ambulatório multidisciplinar de amiloidose do HB/FAMERP tem por objetivo centralizar pacientes com diagnóstico da referida doença e oferecer abordagem multidisciplinar, com tratamento adequado. Envolve

as disciplinas de Hematologia, Transplante de Medula Óssea, Nefrologia, Cardiologia e Neurologia. Desde seu início, em Out/19, 12 pacientes foram encaminhados para seguimento. A média de idade é de 68 anos (56-85 anos), sendo 2/3 do sexo masculino. Oito pacientes receberam diagnóstico de amiloidose de cadeias leves (AL), sendo que destes, 1 paciente apresentou a necessidade da espectrometria de massa para definição. Destes 8 pacientes, 3 receberam tratamento com melfalan/dexametasona (1 realizou TCTH, 1 mantém seguimento e 1 foi à óbito por complicações de cirrose por infiltração amiloide); 3 foram tratados com melfalan/bortezomibe/dexametasona (1 aguarda transplante de medula óssea, 1 transplantado e outro foi a óbito por causa não-associada); outros 2 receberam esquema VCD (1 transplantado e outro foi à óbito por causa não-associada). Dois casos são amiloidose associada à transtirretina wild type (ATTRwt) e 2 são amiloidose AA (adenocarcinoma pulmonar; micose fungoide). **Discussão:** A 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; 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 ATTR decorre do depósito de transtirretina; pode ser dividida em hereditária ou tipo selvagem. No geral, a incidência de todas as formas aumenta com a idade, conforme evidenciado pela faixa etária dos pacientes descritos. A definição do tipo de amiloidose, em alguns casos, é desafiadora. A presença de um componente monoclonal encontrado no sangue não define, necessariamente, AL amiloidose, por exemplo; afinal, a incidência de Gamopatia Monoclonal de Significado Indeterminado na velhice não é incomum, o que torna o diagnóstico mais complexo. **Conclusão:** A amiloidose é doença incomum, ainda subdiagnosticada devido a baixa suspeição clínica. A abordagem multidisciplinar facilita o diagnóstico, tratamento e seguimento, com melhora nos desfechos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.419>

418

ANÁLISE DA REDUÇÃO DE DOSE EM PACIENTES EM TRATAMENTO COM LENALIDOMIDA PARA TRATAMENTO DE MIELOMA MÚLTIPLO

C. Moneró, R. Cunha, P.N. Silva

Grupo Oncoclínicas, Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: Devido à heterogeneidade das alterações genético-moleculares envolvidas na sua fisiopatologia, o mieloma múltiplo (MM) é uma doença extremamente variável do ponto de vista de apresentação clínica e evolução, sendo a sobrevida mediana dos pacientes de aproximadamente três anos a partir do diagnóstico. Em pacientes com

