

sobre o tratamento, algumas literaturas sugerem toracocentese terapêutica, inserção de dreno torácico e regimes de quimioterapia mais agressivos. **Conclusão:** O derrame pleural mielomatoso é uma condição clínica que implica pior prognóstico e deve entrar no diagnóstico diferencial de pacientes com quadro clínico sugestivo, sobretudo naqueles com histórico de mieloma múltiplo. Mais estudos são necessários para a construção de um consenso terapêutico, o que justifica a exposição do tema aos profissionais na área da saúde.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.428>

427

DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA CRIOGLOBULINEMIA TIPO I COM EVOLUÇÃO PARA GAMOPATIA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO RENAL: RELATO DE CASO

R.S. Szor^a, P.P. Neffá^a, G.M. Santos^a, D.N. Cysne^a, L.B. Cavalcante^b, H.F. Giordano^c, J.M.C. Monteiro^c, R.D.R. Moraes^b, F.S. Seguro^a, G.A. Martinez^a

^a Serviço de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Divisão de Anatomia Patológica, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^c Serviço de Reumatologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

A gamopatia monoclonal de significado indeterminado (GMSI) é condição frequente na população acima de 50 anos e aumenta com a idade. Por muitos anos, foi considerada alteração benigna e isenta de repercussão clínica. Porém, sabe-se atualmente que pode relacionar-se a manifestações clínicas variadas incluindo alterações renais, reumatológicas, neurológicas e cutâneas, dentre outras. Assim, tem-se o conceito de gamopatia monoclonal de significado clínico. A gamopatia monoclonal de significado renal (GMSR), descrita em 2012, corresponde a cerca de 10% das GMSIs e representa entidade subdiagnosticada. Relatamos o caso de uma paciente que ilustra as dificuldades no diagnóstico e manejo terapêutico da GMSR na prática clínica. Paciente feminina, 32 anos, iniciou em 2018 quadro clínico de púrpura, parestesias e dor em extremidades com piora no frio. Investigação inicial evidenciou presença de crioglobulinas e componente monoclonal IgG κ em imunofixação sérica, recebendo o diagnóstico de crioglobulinemia tipo 1. Biópsia de pele foi compatível com vasculite leucocitoclástica. A paciente recebeu inicialmente glicocorticoide, metotrexate e azatioprina, sem resolução do quadro. Em janeiro de 2020 apresentou anasarca associada a proteinúria subnefrótica e dismorfismo eritrocitário, recebendo pulsoterapia com metilprednisolona e ciclofosfamida e a seguir rituximabe

e micofenolato, com melhora parcial do quadro clínico. Dois meses após, houve progressão da proteinúria para níveis nefróticos (6 g/24h), além de sedimento urinário ativo, piora da anasarca e da função renal. Avaliada pela Hematologia que realizou investigação medular, sendo evidenciados 10% de plasmócitos, a maioria κ , em biópsia de medula óssea e 6,8% no aspirado, sendo 1,5% destes anômalos e clonais pela imunofenotipagem. Complementação diagnóstica para neoplasia plasmocitária mostrou: componente monoclonal de 150 mg/L em eletroforese de proteínas urinárias, imunofixações sérica e urinária positivas para IgG κ , ausência de componente monoclonal sérico, cadeias leves livres normais, cálcio normal, creatinina sérica de 2,2 mg/dL, hemoglobina de 9,7 g/dL e ausência de lesões ósseas por tomografias de baixa dose. Realizada biópsia renal, com achado de glomerulonefrite membranoproliferativa com depósitos de IgG κ , compatível com glomerulonefrite crioglobulinêmica. Concluiu-se que a paciente apresentava GMSR associada a crioglobulinemia tipo 1, sendo então indicado tratamento direcionado à neoplasia plasmocitária subjacente. Diferente dos outros tipos de crioglobulinemia, a do tipo 1 está relacionada a distúrbio hematológico clonal. No caso relatado, por se tratar de discrasia plasmocitária, o tratamento de escolha deve ser baseado em agentes com ação anti-células plasmáticas. Isso é reforçado, nesse caso, pela ausência de resposta e progressão da doença após uso de diversos esquemas imunossupressores. O diagnóstico de GMSR representa um desafio na prática clínica. A abordagem conjunta de diferentes especialistas, a suspeita clínica precoce e a realização de biópsia renal são fundamentais para abreviar o diagnóstico, permitindo a rápida instituição do tratamento direcionado à desordem hematológica de base, poupando o paciente de tratamentos adicionais e evitando progressão da lesão renal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.429>

428

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE PLASMOCITOMA PLASMABLÁSTICO, PLASMOCITOMA SARCOMATÓIDE E LINFOMA PLASMABLÁSTICO: RELATO DE CASO

L.F.S. Dias, I.S.E. Pimentel, D. Silva, A.I.D.D. Santos, D.C.O.S. Lopes, F.P.S. Santos, L.L.C. Teixeira, A. Ribeiro, M.N. Kerbauy

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Plasmocitoma plasmablástico é doença rara e desafiadora, tanto pela dificuldade diagnóstica quanto pela escassez de recursos terapêuticos eficazes. Dentre os principais diagnósticos diferenciais, estão mieloma múltiplo e linfoma plasmablástico, com grande sobreposição de características morfológicas e imuno-histoquímicas entre estas entidades. **Objetivo:** Descrever diagnóstico desafiador de paciente com plasmocitoma plasmablástico variante sarcomatóide e as estratégias terapêuticas utilizadas. **Relato de caso:** Mulher de 75 anos, com antecedentes de diabetes e hipertensão, apresenta quadro de dor em região inguinal dire-

ita, associada a alteração da força motora em membro inferior direito, sudorese noturna e perda ponderal de 10 kg há 1 ano. Exames de imagem evidenciaram massa retroperitoneal, cuja primeira biópsia foi compatível com neoplasia plasmablástica de característica indiferenciada e material amiloide no tecido, com vermelho do congo positivo. Descartados amiloidose e mieloma múltiplo por não haver acometimento medular ou lesão de órgão alvo. Devido à evolução de 1 ano, incompatível com o comportamento agressivo esperado para neoplasia plasmablástica, realizada segunda biópsia da lesão retroperitoneal, desta vez evidenciando infiltração por neoplasia maligna indiferenciada, pleomórfica, com padrão de células plasmablásticas com múltiplos focos de necrose, sugestiva de plasmocitoma extraósseo com padrão plasmablástico (CD38+, Cadeia leve Ig kappa+, Cadeia leve Ig Lambda +, CD20-, ALK1-, FISH EBV negativo). A doença foi refratária à radioterapia local e prednisona na dose de 1 mg/kg. Iniciada terapia de 2ª linha com Bortezomibe, Ciclofosmida e Dexametasona, também sem resposta. Frente à refratariedade da doença a ambos tratamentos instituídos, foi realizada terceira biópsia da lesão, com resultado de neoplasia pouco diferenciada com áreas sarcomatoides (CD10+, ciclina D1 +, CD56 +, CD68+, CD20-, CD138+). Iniciada terapia de 3ª linha com Daratumumab-VMP (bortezomib, melfalano, prednisona) e tentado talidomida, porém suspensa após 10 dias de uso por neuropatia periférica. Realizado 3 ciclos de quimioterapia com Daratumumab -VMP, novamente sem resposta. Por tratar-se de doença primariamente refratária, foi suspenso o tratamento quimioterápico e oferecidos cuidados paliativos, com priorização de conforto e bem-estar. **Discussão:** Os plasmocitomas extraósseos geralmente são indolentes e altamente sensíveis a radioterapia. Os linfomas plasmablásticos, por sua vez, são entidades raras, relacionados à imunossupressão, com sobrevida mediana de alguns meses. A paciente do caso apresenta plasmocitoma extramedular plasmablástico variante sarcomatoide, com características de imaturidade e associação com prognóstico adverso. **Conclusão:** O nosso atual entendimento de plasmocitoma plasmablástico é baseado em relatos de caso. Descrevemos o desafio diagnóstico e terapêutico de paciente idosa com neoplasia rara e pouco responsiva ao tratamento. É necessário desenvolvimento de novos tratamentos mais eficazes para que possa haver maiores chances de resposta e consequentemente melhora da qualidade de vida destes pacientes.

Palavras-chave: Plasmocitoma plasmablástico; Plasmocitoma sarcomatoide.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.430>

429

EFFICACY AND SAFETY OF CARFILZOMIB, DEXAMETHASONE, DARATUMUMAB TWICE-WEEKLY AT 56 MG/M2 AND ONCE-WEEKLY AT 70 MG/M2 IN RELAPSED OR REFRACTORY MULTIPLE MYELOMA: CROSS-STUDY COMPARISON OF CANDOR AND MMY1001

X. Leleu^a, M. Beksac^b, T. Chou^c, M.A. Dimopoulos^d, S. Yoon^e, H.M. Prince^f, A. Chari^g, A. Oriol^h, D.S.D. Siegelⁱ, M. Khurana^j, M. Qi^k, M. Obreja^j, L. Pour^l, T. Shelekhova^m

^a Chu and Inserm 1402 CIC, Poitiers, France

^b Ankara University, Ankara, Turkey

^c Niigata Cancer Center Hpt, Niigata, Japan

^d Hematology & Medical Oncology, Department of Clinical Therapeutics, National and Kapodistrian University of Athens School of Medicine, Athens, Greece

^e Seoul National University, Seoul, South Korea

^f Peter MacCallum Cancer Institute, East Melbourne, Australia

^g Tisch Cancer Institute, Icahn School of Medicine at Mount Sinai, New York, United States

^h Institut Català d'Oncologia, Hospital Germans Trias i Pujol, Barcelona, Spain

ⁱ John Theurer Cancer Center at Hackensack University Medical Center, Hackensack, United States

^j Amgen Inc., Thousand Oaks, United States

^k Janssen Research & Development, LLC, Spring House, United States

^l University Hospital Brno, Brno, Czech Republic

^m Clinic of Professional Pathology, Saratov, Russian Federation

Objectives: CANDOR, a randomized phase 3 study, showed significantly improved progression-free survival (PFS) and overall response rate (ORR) for twice-weekly carfilzomib, dexamethasone, and daratumumab (KdD) at 56 mg/m² (TW KdD56) vs. carfilzomib and dexamethasone (Kd) in relapsed or refractory multiple myeloma (RRMM), with a 37% risk reduction in disease progression or death. The benefit of once-weekly carfilzomib (K) at 70 mg/m² for the same triplet, KdD (OW KdD70), in RRMM was shown in the nonrandomized MMY1001 study. We performed robust cross-study comparisons to investigate how TW KdD56 compares with OW KdD70. **Material and methods:** For alignment, the primary analysis set for this comparison included individual data from CANDOR patients (pts) previously exposed to bortezomib and an immunomodulatory drug and all pts in MMY1001. The propensity score method allowed reliable cross-study comparison, controlling for baseline prespecified covariates such as age, creatinine clearance, performance status, prior treatment exposure/refractoriness, and time from initial diagnosis and relapse. Propensity score adjustment based on inverse probability of treatment weighting (IPTW) was implemented on efficacy endpoints, while safety was evaluated side by side. **Results:** The unadjusted

