

Objetivo: Relatar um caso de Leucemia Plasmocitária. **Relato de caso:** Paciente masculino, 53 anos, branco, hipertenso e diabético. Apresentava dor lombar há 2 meses, com piora progressiva e irradiação para membros inferiores (MMII), associada à parestesia. Inapetência, náuseas, vômitos e perda ponderal de 10kg no período. Primeira consulta no HA em 23/05/22 com Hb 7,1 g/dL, Leucócitos 39.660/mm³ com 30% de blastos, Plaquetas 95 K/mm³ e disfunção renal grave - creatinina 6 mg/dL; fósforo 5,7 mg/dL; ácido úrico 14,8 mg/dL; cálcio iônico 1,94 mmol/L; desidrogenase lática 2012 U/L. Mielograma apresentando 70% de células grandes, com alta relação núcleo-citoplasma. Imunofenotipagem com 59% de células CD45 negativo, positivo para CD117, CD138 e forte intensidade para CD38, compatível com mieloma múltiplo. Cariótipo complexo e composto. Eletroforese de proteínas séricas com componente monoclonal de 0,27g/dL e Cadeias leves livres Kappa 22.224,37 mg/dL, Lambda 3,7 mg/dL e relação 6.006,59. Frente ao diagnóstico de Leucemia Plasmocitária, iniciado pulso de Dexametasona (40mg/dia por 4 dias) e posteriormente quimioterapia com Bortezomibe, Ciclofosfamida e Dexametasona (VCD). Paciente evoluiu com piora clínica e óbito em 15/06/22. **Discussão:** A Leucemia Plasmocitária é uma evolução rara do Mieloma Múltiplo (MM) que pode se apresentar como primária (60 a 70% dos casos) ou secundária (em paciente com diagnóstico prévio de MM). Caracteriza-se pela presença de 5% ou mais de plasmócitos em sangue periférico, na presença de critérios para Mieloma Múltiplo (plasmocitoma ou plasmocitose em medula óssea acima de 10% associada a pelo menos um evento definidor: lesão de órgão alvo, 2 ou mais lesões ósseas ao PET-CT, freelite maior ou igual a 100, ou plasmocitose maior que 60% em medula óssea). Dados epidemiológicos são escassos, mas parece seguir o perfil do MM, acometendo homens negros na maioria dos casos, com mediana de 55 a 65 anos. O quadro clínico pode incluir disfunção renal, hipercalcemia, lesões ósseas líticas, bem como alterações características de leucemias agudas, como leucocitose, anemia e hepatoesplenomegalia. O diagnóstico diferencial é feito com plasmocitose policlonal reacional e também com leucemias e linfomas que cursam com células anormais circulantes. O tratamento é realizado com quimioterapia com esquemas contendo Bortezomibe associada a Transplante de Medula Óssea Autólogo, além de prevenção de síndrome de lise tumoral. Há poucos relatos sobre doença refratária/recidivada. **Conclusão:** Paciente com diagnóstico de Leucemia Plasmocitária Primária, já em insuficiência renal, sem tempo hábil para realização de tratamento quimioterápico adequado. O caso evidencia o mau prognóstico e evolução desfavorável a despeito de instituído tratamento adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.428>

AMILOIDOSE CARDÍACA: UM RELATO DE CASO

CE Wiggers, CK Weber, ET Calvache,
EW Corrêa, RS Ferrelli, T Callai, V Predebon,
VR Siqueira, TB Soares, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A amiloidose é uma doença que resulta do depósito de proteína extracelular nos tecidos moles e órgãos, sendo os tipos mais comuns a amiloidose de cadeias leves (AL) e a transtiretinoína (ATTR). No caso da Amiloidose Cardíaca (AC), devemos suspeitar em pacientes que se apresentam com hipertrofia ventricular esquerda não explicada e envolvimento orgânico sistêmico como neuropatia, anemia, insuficiência renal, sangramento, trombose, disautonomia e distúrbios de condução atrioventricular. A AC é uma causa de ICfEp e estão surgindo terapias modificadoras do curso natural da doença, capaz de prolongar a sobrevida dos pacientes acometidos, com a melhora dos desfechos principalmente em casos de detecção precoce. **Objetivo:** Relatar o diagnóstico e a escolha do tratamento para uma paciente com AC confirmada durante internação em hospital terciário de Porto Alegre. **Relato do caso:** Paciente feminina, de 54 anos, previamente com HAS, com três internações nos últimos 6 meses por quadro de dispneia aos esforços iniciada em 2018, em piora progressiva, agora aos mínimos esforços, associada a tosse, fadiga, dispneia paroxística noturna e edema de membros inferiores. Em investigação realizada foram descartadas outras causas de dispneia após cintilografia de perfusão pulmonar, espirometria e TC de tórax e se levantou a suspeita de amilose cardíaca após ecocardiograma transtorácico que descreveu ventrículo esquerdo com hipertrofia concêntrica, hipocinesia difusa com leve disfunção sistólica global e disfunção diastólica grave com aumento nas pressões de enchimento e padrão restritivo com FEVE 50%, corroborado por RNM cardíaca também sugestiva da patologia e cadeias leves com relação Kappa/Lambda 0,01 (L 733,9 — K 9,4). A investigação foi continuada por biópsia de gordura abdominal negativa para o vermelho do congo. Pela história e exames compatíveis, a paciente foi avaliada pela equipe da hematologia com medulograma hiperclerular (65%), 19% de plasmócitos, alguns com aspecto displásico, seguido por biópsia de endomiocárdio que mostrou fragmentos de músculo cardíaco com depósitos intersticiais e perivasculares de substância amorfa eosinofílica com a coloração de vermelho do congo positivo e confirmou o diagnóstico de AC em estágio III (BNP 2016 pg/mL — Troponina 752 pg/mL). Após o diagnóstico confirmado, foi solicitado espectrometria de massa que confirmou amiloidose por cadeias leves. Iniciamos o tratamento com CyBorD (Ciclofosfamida, bortezomibe e dexametasona), com plano de posterior reavaliação da doença e avaliação para transplante de medula óssea (TCTH). **Discussão:** A detecção precoce da AC é importante para melhorar os desfechos dos pacientes e é possível através de imagem cardíaca, avaliação para gamopatia monoclonal e tipagem da proteína amiloide. Assim como o fluxo seguido no caso, a partir da investigação inicial de cadeias leves monoclonais com relação alterada em pacientes suspeitos, deve-se seguir com biópsia de tecidos periféricos com avaliação para o vermelho do congo e espectrometria de massa para definir a proteína amiloide depositada no tecido. Após a confirmação do diagnóstico, feito o estadiamento, neste caso estágio III, por BNP e troponina acima do ponto de corte - que correspondem a uma sobrevida média de 20 meses. Definido, então, o plano terapêutico com foco em quimioterapia com medicamentos antiplasmocitários, seguido por avaliação para TCTH por ser uma paciente elegível e esta última opção apresentar benefícios

como a obtenção de altas taxas de resposta hematológica, redução da produção e reabsorção amiloide com melhora orgânica e aumento da sobrevida. **Conclusão:** O diagnóstico e tratamento de AC pode se demonstrar como um desafio na prática médica, mas com melhores desfechos ao diagnosticar precocemente e definir tratamento em conjunto com a equipe de hematologia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.429>

THE EXTREME HETEROGENEITY OF AMYLOIDOSIS AT CLINICAL PRESENTATION

RFP Filho ^{a,b}, NFA Minete ^{a,b,c}, JS Honorato ^{a,b}, RPM Melo ^{a,b}, JVC Goes ^{a,b,d}, AC Chaves ^{a,b}, MA Araújo ^{a,b}, RDB Dias ^{a,b}, SMM Magalhães ^{a,b,c,e}, RF Pinheiro ^{a,b,c,e}

^a Laboratório Citogenômico do Câncer, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^b Centro de Pesquisa e Desenvolvimento de Medicamentos (NPDM), Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^c Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^d Programa de Pós-Graduação em Patologia, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^e Departamento de Medicina Clínica, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

Introduction: Amyloidosis is a rare and complex disease characterized by pathological extracellular tissue deposition of insoluble fibrillar protein in tissues which can cause severe organ dysfunction and result in various clinical manifestations depending on the affected area and the amount of material deposited. The symptoms of the disorder are non-specific and, therefore, it may be difficult to suspect a diagnosis. **Objectives:** To show the diagnostic spectrum in a disease with broad clinical and nonspecific manifestations, such as extreme weight loss, macroglossia and nephrotic syndrome. **Case report 1:** A 70-year-old man sought medical attention due to important edema of ankles with Godet Sign 3+. During clinical evaluation, urinalysis exhibited proteinuria of 6000mg/24h, indicating nephrotic proteinuria. The patient reported mild fatigue and dyspnea. An echocardiogram suggested cardiac amyloidosis, which was confirmed after a fat pad biopsy stained with Congo Red under polarized light. The patient performed autologous bone marrow transplantation and is doing well after a two year follow up. **Case report 2:** An 83-year-old woman presented with macroglossia, leading her to have difficulty in eating. At physical examination, the skin manifestation known as raccoon's eyes due to vascular infiltration of amyloid fibrils in a symmetrical periorbital distribution was present. A fat pad biopsy was performed and revealed amyloid deposits. Furthermore, due to the presence of anemia, a bone marrow smear detected Multiple Myeloma (20% plasmocytes), suggesting secondary amyloidosis. The patient began treatment with daratumumab two months ago.

Case report 3: A 62-year-old man sought medical attention due to intense weight loss of over 39 pounds in a 6-month period. At physical examination, the patient was pale (3+/4), had intense muscle atrophy, depicting a consumptive syndrome. Due to anemia, a bone marrow trephine was performed, surprisingly revealing amyloid deposits. **Discussion:** This report shows three very different clinical presentations of amyloidosis, reinforcing the extreme heterogeneity of the disorder. Besides the most common sites for amyloid deposits, it's important to notice the possibility of bone marrow infiltration and extreme weight loss. Therefore, it's crucial to beware of amyloidosis's multiple manifestations for better clinical investigation. In case 1, the patient was diagnosed with nephrotic syndrome, hence the kidneys being one of the most affected organs by amyloid deposits. The patient also showed cardiac involvement, where manifestations may include arrhythmias and heart failure. Those symptoms, when associated with signs of nephrotic syndrome, should raise suspicion for amyloidosis as the underlying cause. In case 2, a woman presenting with macroglossia developed, later on, periorbital purpura from amyloid deposits. The manifestation, known as raccoon's eyes, is characteristic of amyloidosis, but it is rare and only present in less than 10% of cases. In case 3, a 62-year-old patient presented with extreme weight loss and a consumptive syndrome. Due to his state of anemia, a bone marrow biopsy was performed and revealed amyloid deposits. A bone marrow biopsy is highly useful when determining the precursor protein while also screening for possible tissue infiltration and deposition.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.430>

PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS COM MIELOMA MÚLTIPLO NA FUNDAÇÃO HOSPITALAR DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO AMAZONAS

MP Watanabe ^a, LNM Passos ^b

^a Faculdade Metropolitana de Manaus, Manaus, AM, Brasil

^b Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

O objetivo deste trabalho é apresentar os aspectos clínicos e epidemiológicos dos pacientes com Mieloma Múltiplo na F HEMOAM no período de 2000 até junho de 2021. Foram identificados e analisados 29 prontuários de pacientes. A mediana da idade foi de 60 anos e a distribuição entre o sexo masculino e feminino teve uma leve inclinação ao sexo feminino. A mediana do tempo de demora de diagnóstico foi de 10 meses, a média de diagnósticos por ano é de 1,3 e houve um pico nos diagnósticos no ano de 2020, com 9 diagnósticos, isso indica um subdiagnóstico da doença, já segundo a incidência da doença no Brasil descrita na literatura (4 novos casos por ano a cada 100 mil habitantes), há 80 casos novos por ano somente na capital do estado (Manaus). A apresentação clínica dos pacientes consiste em dor óssea, fadiga, tontura, febre,