

masculino, 59 anos, com pápulas castanho amareladas predominantemente em região periorbitária, cuja biopsia havia infiltrado mononuclear e aglomerados de células xantomatosas CD68(+), CD1a(-) e proteína S100(-), compatíveis com Xantogranuloma Necrobiótico. Evidenciou-se PM IgG Kappa e medula óssea sem infiltrado plasmocitário. Tratou por meses com hidroquinona tópica e após 1 ano e evoluiu com anemia (Hb 11 mg/dL) e disfunção renal (Cr 2,1 mg/dL), por isto foi realizado aspirado de medula óssea, que revelou infiltração de 20% plasmócitos, sendo diagnosticado mieloma múltiplo. Iniciou tratamento com Ciclofosfamida, Talidomida e Dexametasona e após 2º ciclo, já em resposta parcial, evoluiu para óbito após complicação de quadro de hérnia inguinal estrangulada **CASO 3 Gamopatia Monoclonal de Significado Neurológico: ABC**, sexo masculino, 44 anos, quadro arrastado de parestesia e paresia em MMII. O estudo de condução nervosa mostrou polineuropatia sensitivo-motora desmielinizante e a biopsia, neuropatia mista desmielinizante envolvendo fibras de grande calibre. Em exames havia PM IgM Kappa e medula óssea com 3% de plasmócitos. Foi tratado com metilprednisolona e imunoglobulina, evoluindo com melhora parcial dos sintomas **Discussão:** Com aumento da incidência de GM nos deparamos com a necessidade de diferenciar situações em que a proteína patológica é causa (GMSC) ou não (GMSI) de possíveis sintomas que vêm associados. Os 3 casos relatados de acometimento renal, cutâneo e neurológico servem para demonstrar que imprescindível diferenciar estas condições **Conclusão** Será cada vez mais necessário padronizar e difundir critérios para diferenciar GMSC e GMSI, para que os especialistas possam ser mais efetivos no diagnóstico, acompanhamento e tratamento de pacientes com GM.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.438>

RELATO DE CASO: AVALIAÇÃO DE 5 CASOS DE PLASMOCITOMAS EXTRAMEDULARES AVALIADOS HOSPITAL PÚBLICO MINEIRO

VT Sousa, TMM Costa, PC Bastos, MALHM Conhalato, JP Torga, CAS Araújo, JMTPD Nascimento, PHL Casas, JPP Gonçalves

Santa Casa de Belo Horizonte (SCBH), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: Os plasmocitomas são tumores compostos por plasmócitos histologicamente idênticos ao Mieloma Múltiplo (MM). Podem estar presentes em ossos ou em tecidos moles, esse último recebe o nome de extramedular. A maioria dos extramedulares surge por extensão direta de tumores esqueléticos, por rompimento do osso cortical. Eles são vistos em cerca de 7% dos pacientes com MM no momento do diagnóstico. Além da alta incidência, o plasmocitoma se associa a pior desfecho, principalmente quando presentes ao diagnóstico e nos pacientes tratados de forma convencional. Esses tumores se associam a sintomatologia variada, a depender do local em que se manifestam. Desse modo, o diagnóstico muitas vezes é desafiador. Podem estar presentes adjacentes às vértebras, costelas, esterno, assim como podem aparecer em órgãos - fígado, rim, pele, mama, SNC, dentre outros. As

sintomatologias são diversas e incluem: radiculopatia por compressão medular, parestesia, efeito de massa intracraniana, obstrução intestinal, como também podem se apresentar como massas subcutâneas. **Objetivos:** Relatar 5 casos de plasmocitomas avaliados tratados em Hospital Público Mineiro. **Método:** Trata-se da análise 5 casos de plasmocitomas extramedulares tratados em Hospital Público Mineiro. **Discussão:** Avaliamos 4 casos de pacientes com diagnóstico de Mieloma múltiplo, com plasmocitomas extramedulares ao diagnóstico e 1 caso de plasmocitoma identificado durante a progressão clínica. Todos classificados na escala de prognóstico ISS III, Durie Salmon 1 paciente IIIB, 2 IIIA e 2 IIA, 3 sexos feminino, 2 sexos masculino; idade mínima ao diagnóstico de 47 anos e máxima de 74 anos, média de 64,4 anos. Duas pacientes mais jovens tiveram comprometimento por plasmocitomas em diferentes sítios. Os sítios identificados foram lesões intracranianas- três casos, com sintomatologia variável, dor local, cefaleia, porém nenhum com déficit neurológico, 2 em região torácica, manifestadas com dor local importante e aumento da região mediastinal, fazendo diagnóstico diferencial com linfomas e timomas, 1 pulmonar comprometendo toda árvore brônquica, com sinais de insuficiência respiratória e diagnóstico diferencial de neoplasia de pulmão, 1 mama- diagnóstico diferencial com neoplasia primária de mama e intestino, com importante sintomatologia gastrointestinal. Assim cada um apresentou sintomatologia de acordo localização e relacionados ao mieloma. **Conclusão:** MM corresponde a cerca de 1% das neoplasias, os plasmocitomas extramedulares estão presentes em menos de 10% desses casos ao diagnóstico, apesar do aumento da frequência nas progressões de MM, ainda são raros, o que torna o diagnóstico desafiador, com múltiplos diagnósticos diferenciais e sintomatologias, por isso importante relatá-los.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.439>

PLASMOCITOMA ÓSSEO ISOLADO EM CLIVUS: RELATO DE CASO COM MANIFESTAÇÃO NEUROLÓGICA GRAVE

JVR Oliveira, MVA Azevedo, CWA Cano, AO Lauer, MA Malacarne, PL Zenero, FA Melo, CA Silva, FS Seguro, VG Rocha

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Aproximadamente 5% dos casos de neoplasias plasmocitárias correspondem a casos de plasmocitoma ósseo solitário (POS). Homens são duas vezes mais acometidos que as mulheres, com mediana de diagnóstico de 55 a 65 anos. Esta doença é definida por uma biópsia do tecido ósseo compatível com evidência de células plasmocitárias clonais, ausência de outras lesões de órgão-alvo como lesões líticas associadas, anemia, disfunção renal e hipercalcemia. Os sítios de plasmocitomas ósseos mais comuns são respectivamente: vértebras, pelve, costelas, extremidades superiores, face, crânio e fêmur. **Objetivo:** Relatar o caso de paciente com plasmocitoma ósseo isolado de apresentação incomum e grave diagnosticada no Hospital das Clínicas da Faculdade de

Medicina da Universidade de São Paulo em 2022. **Material e métodos:** Dados obtidos através da revisão de prontuário clínico. **Resultados:** Mulher, 59 anos, portadora de hipertensão arterial sistêmica, iniciou com quadro de zumbidos e hipoaúscia bilateral progressiva de evolução de 7 meses (em agosto de 2021). Evoluiu com diminuição da acuidade visual bilateralmente (em dezembro de 2021), com da comunicação pela perda visual e auditiva, o que dificultou seu diagnóstico. Procurou atendimento médico com equipe da Otorrinolaringologia em janeiro de 2022, onde foi solicitada ressonância magnética de crânio, evidenciando volumosa formação expansiva na base do crânio que infiltrava as cisternas prepontinas e bulbares, ápice petroso, seios esfenoidais com extensão para os canais dos nervos ópticos e a região do clivus totalmente, se insinuando para as porções mais posteriores do osso occipital, com acometimento dos côndilos occipitais e forames jugulares. Realizada biópsia da lesão em março de 2022, sendo o resultado compatível com plasmocitoma ósseo, com restrição de cadeia leve kappa. Uma tomografia computadorizada por tomografia por emissão de pósitrons (PET-CT) mostrou uma única lesão ávida de 2-(18F) fluoro-D-glicose (FDG) no crânio. Os resultados de todas as outras investigações relevantes, como hemoglobina, teste de função renal, cálcio sérico, imunoeletroforese de proteínas séricas, imunoglobulina quantitativa sérica, biópsia da medula óssea, lactato desidrogenase sérica e níveis de beta-2 microglobulina, estavam dentro dos limites normais. **Discussão:** O tratamento de escolha para POS é radioterapia localizada, dada numa dose de 35 a 50 Gy, durante 4 semanas, sendo optado por realizar radioterapia mesmo após exérese cirúrgica completa da lesão. A taxa de resposta corresponde a 80 a 90%, com maiores taxas se o tamanho do tumor é menor que 7 cm. O uso de terapia sistêmica é controverso. A taxa de evolução desta patologia para Mieloma Múltiplo em 3 anos é de 10%. No relato em questão, devido às dificuldades por conta dos déficits visuais e auditivos para realizar sessões frequentes de radioterapia, optou-se por iniciar tratamento com bortezomibe, dexametasona e talidomida. No entanto, a paciente não respondeu de forma satisfatória, tendo retornado em semanas ao hospital com sinais de hipertensão intracraniana e evolução para morte encefálica. **Conclusão:** Este caso vem mostrar como doenças plasmocitárias podem se apresentar com manifestações clínicas diversas, devendo-se sempre procurar realizar diagnóstico precocemente para que o diagnóstico e tratamento não sejam tardios, o que pode prejudicar a efetividade do mesmo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.440>

LEUCEMIA DE CÉLULAS PLASMÁTICAS SECUNDÁRIA A MIELOMA MÚLTIPLO EM PACIENTE OLIGOSSINTOMÁTICA COM TRIPLA IMUNOPARESIA

WF Silva, AY Ueno, A Zago, G Bellaver,
JC Salvador, MR Sagrilo, LPD Santos,
CB Pacheco, HA Castralli, RT Ferreira

Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa
Maria, RS, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de paciente oligossintomática com leucemia de células plasmáticas (LCPs). **Materiais e métodos:** Estudo descritivo, do tipo relato de caso, com consulta e coleta de dados em prontuário. **Resultados e discussão:** Mulher, 61 anos, previamente hipertensa, portadora de doença de chagas; encaminhada ao ambulatório de hematologia por suspeita de leucemia linfocítica crônica. Em março de 2022 relatava astenia, náusea e vômitos com início a 2 meses sem outras queixas, exame físico sem organomegalias, sem linfonodopatias palpáveis. O hemograma da admissão apresentava: Hb 8,7; Htc 25,7%; HCM 35,8; VCM 105,8; CHCM 33,9%, RDW 16%, Leucócitos: 30.300; neutrófilos: 3.333; linfócitos: 25.149; plaquetas: 133.000; a microscopia com poiquilocitose, hemácias elípticas, presença de linfócitos com bordas irregulares e, por vezes, com projeções, com citoplasma intensamente basófilo, área clara perinuclear. Investigação complementar com sorologias, perfil do ferro e vitamínico dentro da normalidade. Dosagem de imunoglobulinas IgM <10, IgA <10, IgG 346 mg/dL, confirmando tripla imunoparesia. Beta-2-microglobulina de 5.146 ng/mL, Creatinina 0,87 mg/dL. Eletroforese de proteínas com pico monoclonal em região de gamaglobulina, correspondendo a 5,1% do total de proteínas. Devido às limitações no serviço não realizado imunofixação e dosagem de cadeias leves no diagnóstico. Procedido imunofenotipagem de sangue periférico que apresentou 62,3% de células plasmocitárias, das quais 61,9% (99,5% do total) expressavam CD38++, CD138++, CD117++, CD81++, CD45 negativo e monoclonalidade para cadeia leve lambda intracitoplasmática, e negatividade para CD19, CD20, CD56, CD200 e cadeia kappa; compatível com neoplasia de células plasmocitárias com fenótipo aberrante e monoclonal. Seguido com avaliação medular, cujo histopatológico resultou em infiltração medular maciça por população celular com fenótipo plasmocitoide, perfazendo cerca de 90% do volume celular total da amostra, com imunofenótipo: CD20-, CD56-, CD79-, CD117-, CD38+ e CD138+ em cerca de 90% das células, kappa -, lambda+; consistentes com infiltração medular maciça por neoplasia plasmocitária com restrição de cadeia lambda. Fechado o diagnóstico para Leucemia de Células Plasmocitárias secundária ao Mieloma Múltiplo. Instituiu-se então esquema quimioterápico baseado na associação de ciclofosfamida, dexametasona e bortezomibe (VCD), com significativa melhora no hemograma após três ciclos, apresentando em julho de 2022: Hb 11,3; Htc 35,1%; Leucócitos: 6390; plaquetas: 158.000. A paciente segue em quimioterapia vigente com melhora dos sintomas, com plano de receber transplante de células tronco hematopoéticas autólogas. **Conclusão:** A LCPs se trata de uma discrasia imunológica derivada de um Mieloma Múltiplo. Esta é uma transição rara, ocorrendo apenas em cerca 0,5% a 2% dos casos, apresentando uma incidência de 0,4 casos por milhão. Por definição considera-se como LCPs, a presença de ao menos 20% de plasmócitos circulantes no sangue periférico ou contagem de ao menos 2.000 plasmócitos/mm³. Mesmo com melhoras causadas pela implementação do inibidor de proteassoma (bortezomibe) no plano terapêutico e a possibilidade de transplante de medula óssea, o prognóstico segue ruim, implicando em baixa sobrevida. No caso apresentado, a presença de 62,3% de plasmócitos em sangue periférico comprova facilmente o diagnóstico de LCPs, porém, ainda que com uma