

divididas em vários grupos, em que se coloca a “Reação Febril Não-Hemolítica” e a “Contaminação Bacteriana” como Tipos de Reação distintos, não admitindo, portanto, um entrelaçamento das duas patogêneses e a contribuição das bactérias no desenvolvimento da RFNH. **Conclusão:** Conclui-se que o papel das bactérias na patogênese da RFNH é pouco consolidado. Cabe-nos agora investigar se esta contribuição de fato é insignificante ou se é subnotificada, como podem sugerir os achados das pesquisas desta revisão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.245>

CIRROSE HEPÁTICA SECUNDÁRIA À AMILOIDOSE AL: UM RELATO DE CASO COM PREDOMÍNIO DA CADEIA LEVE KAPPA (κ)

JIOD Santos^a, JAF Neto^b, RA Assis^{a,b}, CBL Oliveira^b, CFR Souza^b, LA Macedo^b, LEL Leite^a, RIN Rocha^a, PBT Ernesto^a, RSF Bona^b

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

^b Hospital Esperança Recife, Recife, PE, Brasil

Introdução: a amiloidose é caracterizada por deposição de fibrilas amiloides nos tecidos. Classifica-se como primária ou sistêmica. Dos casos de amiloidose, 70% são do tipo cadeia leve de imunoglobulina (al), com predominância de *lambda* (λ). **Objetivo:** Relatar um caso de cirrose hepática secundária à amiloidose al, com predomínio da cadeia leve *kappa* (κ). **Relato de caso:** homem, 78 anos, portador de hipertensão arterial e fibrilação atrial, com relato de hiporexia, constipação intestinal, edema progressivo em membros inferiores (mmii) e perda ponderal de 8kg nos últimos 30 dias. Antecedente pessoal apenas de tabagismo, com cessação há 20 anos. Antecedente familiar de parentes de primeiro grau com cardiopatia de etiologia indefinida. Sem história pessoal ou familiar de nefropatia, hepatopatia ou doenças hematológicas. Ao exame físico, apresentava-se hipocorado (+/4+), anictérico, ausculta cardíaca e pulmonar sem alterações; abdome sem ascite ou visceromegalia palpável e edema em mmii (1/4+). Exames complementares com os seguintes resultados: hb: 11.4 g% (vcm > 90fl; hcm: 29pg); leucocitos: 6.450/mm³; plaquetas: 183.000/mm³; inr: 1,3; tgo: 50 u/L; tgp: 29u/L; fa: 351u/L; ggt: 715 u/L; creatinina: 1,75 mg/dL; bilirrubina total: 0,5 mg/dL; proteinúria de 24h: 3,4 g; freelite: kappa: 101 mg/dL; lambda: 38.5 mg/dL (k/L: 2,61; k - l: 62.5 mg/dL); fator x: 59.2%. Eletroforese sérica de proteínas sem alterações. Sorologias negativas. Ressonância magnética de abdomen com contraste: fígado com contornos discretamente lobulados, com fibrose periportal e ascite leve. Ecocardiograma transtorácico com strain sem alterações. Endoscopia digestiva alta com gastropatia da hipertensão porta. Mielograma com normocelularidade, com 8,4% de plasmócitos. Anatomo-patológico de

medula óssea com hiperplasticidade (70%) e presença de alguns plasmócitos bem diferenciados. Biópsia renal compatível com doença de depósito betafibrilose. Biópsia de fígado com presença de amiloidose ao vermelho do congo e espectrometria de massas com amiloidose do tipo al (cadeia leve de imunoglobulina do tipo kappa). Paciente evoluiu com episódios de hipotensão e queda do estado geral, exames laboratoriais com função renal comprometida (creatinina: 3.2), sendo iniciado antibioticoterapia, droga vasoativa e encaminhado à uti. Três dias após, optado por iniciar 1º ciclo de quimioterapia com protocolo daracybord (ciclofosfamida; bortezomibe; daratumumab; dexametasona). 48h após, paciente evoluiu com piora infecciosa, sendo necessário escalar antibioticoterapia e associar anti-fúngico, mas sem resposta às medidas instituídas, evoluindo para óbito. **Discussão:** a idade média no diagnóstico de amiloidose al é de 64 anos, com predomínio do gênero masculino (60%). O principal órgão acometido é o rim, seguido do coração, sistema nervoso e fígado. O diagnóstico depende da apresentação clínica, marcadores laboratoriais, exames de imagem e histológicos, sobretudo o vermelho de congo e a espectrometria de massas. O tratamento de escolha é com o protocolo daracybord e transplante de medula óssea em casos selecionados. **Conclusão:** Torna-se essencial um diagnóstico precoce para a instituição da melhor terapêutica, com o objetivo de melhorar a sobrevida e diminuir o acometimento sistêmico inerente à patologia. Concomitantemente, deve-se atentar para as consequências indesejáveis da quimioterapia, tais como a propensão à infecção.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.247>

SÍNDROME HEREDITÁRIA HIPERFERRITINEMIA-CATARATA - UM RELATO DE CASO NO INTERIOR DO RIO GRANDE DO SUL

AA Hofmann, TD Mora, A Pagnussat, MH Muller, G Wichnovski, JG Chiarello

Universidade Regional Integrada do Alto Uruguai e das Missões (URI), Erechim, RS, Brasil

Objetivo: Relatar caso de síndrome de hiperferritinemia-catarata congênita. **Introdução:** A síndrome hiperferritinemia-catarata (SHC) é uma condição genética autossômica dominante rara, caracterizada pelo elevado nível sérico de ferritina. A regulação da concentração intracelular de ferro é mediada pela região 5'UTR do gene da cadeia leve da ferritina (FTL), situado no cromossomo 19q13 e por proteínas reguladoras de ferro. Dessa forma, quando há mutações específicas nessa região, o ferro é incapaz de se ligar à sua proteína reguladora. Com isso, os níveis de ferritina aumentam consideravelmente devido à síntese constante de FTL, sem sobrecarga de ferro. Essa síndrome apresenta-se precocemente através da catarata bilateral