

AMILOIDOSE E NEUROPATIA PERIFÉRICA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

GO Borges^a, TF Dios^a, JVM Cunha^a,
GC Pereira^{a,b,c}

^a Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital Universitário de Brasília (HUB),
Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^c Oncologia D'Or, Hospital DF Star, Brasília, DF,
Brasil

Objetivos: Este trabalho tem como objetivo realizar uma revisão de literatura sobre a relação entre amiloidose e neuropatia periférica, abordando as manifestações clínicas, o diagnóstico e as opções de tratamento. **Material e métodos:** Revisão de artigos publicados em língua inglesa disponíveis nas bases de dados PubMed, Google Scholar e Scientific Electronic Library Online (SciELO), utilizando como palavras-chave “amyloidosis”, “peripheral neuropathy”, “light chain amyloidosis”, “neurologic abnormalities in amyloidosis”. **Resultados:** Amiloidose é um grupo heterogêneo de doenças caracterizadas por depósito de proteína amiloide em tecidos normais, provocando lesão de órgãos-alvo. A amiloidose primária, também conhecida como amiloidose por cadeias leves (AL), é uma doença maligna adquirida derivada de discriasia plasmocitária. Os plasmócitos clonais secretam cadeias leves de imunoglobulina kappa ou lambda monoclonais malformadas, que se depositam no coração, rins, trato gastrointestinal, pele e nervos periféricos. O depósito amiloide provoca lesão tecidual, podendo se manifestar como neuropatia periférica autonômica, sensitiva e motora. **Discussão:** Ao diagnóstico, cerca de 15% dos pacientes portadores de amiloidose AL apresentam neuropatia periférica autonômica, sensitiva ou motora, com prevalência variando entre 17-35%. As fibras nervosas de menor calibre e não mielinizada são acometidas precocemente, repercutindo em perda de sensibilidade dolorosa e térmica. Com a progressão da doença, há acometimento de fibras maiores, manifestando-se com hipoestesia, parestesias e perda de força. Inicialmente, o paciente apresenta-se com perda sensorial distal e simétrica com parestesias dolorosas no pé, evoluindo com fraqueza para extensão do hálux e posteriormente para extensão e flexão dos pés. Pode haver pé caído (disfunção do nervo fibular) e dificuldade de deambulação. O déficit motor progride para mãos e braços. A síndrome do túnel do carpo é a neuropatia focal mais comum, provocada por depósito amiloide ao redor do nervo mediano, associada a dor e a alterações sensoriais. Ademais, 65% dos pacientes com neuropatia sensorial e motora apresentam neuropatia autonômica, com hipotensão postural, retenção urinária, incontinência fecal e disfunção erétil. O diagnóstico exige alta suspeita clínica e deve ser iniciado com a pesquisa de componente monoclonal por meio da dosagem de cadeias leves livres séricas e imunofixação de proteínas séricas e urinárias. Caso essa triagem seja positiva, deve-se confirmar o diagnóstico com a presença de proteína amiloide nos tecidos acometidos (medula óssea, gordura subcutânea, glândulas salivares e nervo periférico) por meio de biópsia, utilizando coloração vermelho do Congo e espectrometria de massa. O tratamento é baseado em quimioimunoterapia com protocolo Dara-VCD

(daratumumabe, ciclofosfamida, bortezomibe e dexametasona) seguido de transplante de células-tronco hematopoéticas autólogo. **Conclusão:** A neuropatia periférica é uma complicação comum da amiloidose AL e resulta em prejuízo importante da qualidade de vida. Entretanto, exige alta suspeita clínica e exames altamente especializados para o diagnóstico correto. Portanto, esta revisão tem o objetivo de disseminar o conhecimento sobre o tema, auxiliando a comunidade médica a reconhecer precocemente esta condição tão grave.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.788>

DIAGNÓSTICO E MANEJO DE MIELOMA MÚLTIPLO EM PACIENTE COM COMORBIDADES CARDIOVASCULARES: RELATO DE CASO

GO Borges^a, IDM Gonçalves^a, RMS Soares^b,
DN Cysne^b, GC Pereira^{a,b,c}, JAS Abdon^{a,b,c},
CC Sartório^b, FD Xavier^{a,b,c}, FSB Ferreira^b

^a Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^b Oncologia D'Or, Hospital DF Star, Brasília, DF,
Brasil

^c Hospital Universitário de Brasília (HUB),
Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Objetivos: Descrever caso de Mieloma Múltiplo (MM) em paciente com antecedentes cardiovasculares, tratado com 4 procedimentos cirúrgicos previamente à realização de Transplante de Medula Óssea Autólogo (ATMO). **Material e métodos:** Leitura e coleta de dados do prontuário de paciente acompanhado em centro de referência em Hematologia. **Resultados:** Paciente masculino, 51 anos, com antecedentes de Doença multivalvar Reumática estágio D, Fibrilação Atrial e Acidente Vascular Cerebral Isquêmico prévio em 2006 e 2007, foi internado em novembro de 2022 com quadro de tosse, febre e sintomas de Insuficiência Cardíaca descompensada (perfil B). Durante a investigação, foi evidenciada anemia e lesões líticas em corpos vertebrais de T10, L1 e esterno, consolidação sugestiva de pneumonia bacteriana e linfonodos mediastinais proeminentes de até 1,3 cm em Tomografia Computadorizada de Tórax. Em eletroforese de proteínas e em imunofixação foi verificado pico monoclonal de 3,55 g/dL e proteína monoclonal IgG Kappa. O estudo imunofenotípico evidenciou 16,44% de plasmócitos com imunofenótipo anormal positivos para os marcadores CD27 (fraco), CD38, CD56, CD81, CD117, CD138 e negativos para CD19 e CD45, e com restrição de cadeia leve kappa (citoplasmático). A biópsia de medula óssea apresentava 80% de celularidade à custa de intensa plasmocitose com formas atípicas, sendo 70% de plasmócitos de fenótipo anômalo (CD56+/CD117+) e com restrição de cadeia leve Kappa. Confirmado o diagnóstico de Mieloma Múltiplo sintomático, foi iniciado tratamento quimioterápico com esquema Dara-VTd (Daratumumabe, Bortezomibe, Talidomida e Dexametasona), com resposta parcial após 4 ciclos. Como programação de ATMO para consolidação, paciente foi submetido cirurgia de troca valvar mitral metálica, plicatura tricúspide, exclusão de aurículas e Cox-