

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 dis-crasia plasmocitária. Os plasmócitos clonais secretam cadeias leves de imunoglobulina kappa ou lambda monoclonais mal-formadas, 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-

Maze como preparo e foi submetido a autoTMO, sem intercorrências cardiovasculares ou relacionadas à anticoagulação necessária. **Discussão:** O MM é uma malignidade hematológica rara, com mediana de idade de ocorrência aos 65 anos e com tratamento sem intenção curativa até o momento, mas com objetivo de aliviar sintomas, reverter lesões de órgão alvo, manter resposta sustentada, melhorar qualidade de vida e prolongar a sobrevida global. Os casos elegíveis a Transplante de Medula Óssea devem ser sempre encaminhados e o timing para o procedimento inclui o manejo de comorbidades concomitantes. Neste caso relatado, o paciente procurou o serviço de saúde devido a sintomatologia cardiovascular porém foi detectada neoplasia hematológica concomitante. Após firmado o diagnóstico, o tratamento do MM foi iniciado e a equipe da Cardiologia teve extrema importância em otimizar o manejo da Insuficiência Cardíaca e programar a correção cirúrgica das alterações valvulares a fim de propiciar a realização da consolidação do tratamento com o Transplante de Medula Óssea (TMO) com maior segurança para o paciente. **Conclusão:** Embora o tratamento do MM seja bem diversificado, o manejo da doença em pacientes com outras comorbidades graves ainda permanece um desafio. No caso descrito, o paciente necessitou de uma cirurgia cardiovascular de grande porte antes de prosseguir para o autoTMO, um caso considerado de alto risco para intercorrências.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.789>

DIAGNÓSTICO DE LINFOMA INDOLENTE ATRAVÉS DE ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE POR ANTICORPOS FRIOS

AP Gouvêa, NPV Silveira, FPS Michel, LF Negri,
AC Fenili, FL Moreno, MO Ughini, DB Lamaison,
RS Ferrelli, LCG Trindade

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC),
Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Porto Alegre,
RS, Brasil

Introdução: A doença por aglutinina fria é uma forma de anemia hemolítica autoimune (AHAI), caracterizada por autoanticorpos geralmente IgM que se ligam a hemácias em temperaturas frias, causando aglutinação e hemólise extravascular. As crises podem ocorrer após processos infecciosos, associados a doenças linfoproliferativas e doenças autoimunes. Em grande parte dos casos, há produção de aglutinina monoclonal, sendo classificado como um distúrbio linfoproliferativo mas distinguindo de linfoma extramedular, pois não há manifestação com linfadenopatia, esplenomegalia ou linfócitos anormais em sangue periférico. **Relato de caso:** Paciente feminina, 68 anos, com diagnóstico prévio de anemia hemolítica por anticorpos frios desde 2008 em serviço de hematologia externo, sem acompanhamento e sem crises há 5 anos. Interna no HNSC em junho de 2023, por AVC minor com origem em pequenos vasos. Na admissão, apresentava crise hemolítica, teste de coombs direto C3d positivo, hemoglobina 5,0 mg/dL e quadro infeccioso pulmonar. Foi realizado manejo com transfusão de hemácias, mantida paciente aquecida e tratada infecção, com melhora do quadro hemolítico.

Optado por nova investigação de causa associada a anemia hemolítica. Os exames mostraram Fator Antinuclear não reagente, sorologias para hepatites virais, HIV e sífilis negativas, complemento C4 consumido e C3 normal. A tomografia de abdome evidenciou esplenomegalia homogênea, com baço medindo 15cm no maior diâmetro. Também foi realizada eletroforese de proteínas com pico monoclonal em betaglobulinas e aumento de IgM sérica (425 mg/dL - VR 54-222). Realizada biópsia de medula óssea que evidenciou infiltração nodular e intersticial por linfócitos pequenos, compatível com linfoma não-hodgkin e imunohistoquímica compatível com neoplasia de células B maduras tipo linfoma de zona marginal. Em imunofenotipagem do sangue periférico também havia painel sugestivo de neoplasia de células B maduras tipo linfoma de zona marginal. Em associação com os demais achados, foi diagnosticado linfoma de zona marginal esplênica com envolvimento medular (estádio clínico IV). Solicitado rituximabe e seguimento ambulatorial. **Discussão:** A AHAI pode cursar com dificuldade diagnóstica de causas subjacentes, como no caso apresentado, no qual o linfoma de zona marginal esplênica ocorreu após 15 anos do início da manifestação hemolítica. Em cerca de 20% dos pacientes com esse tipo de linfoma há manifestação autoimune relacionada, entre elas a AHAI. Sem realizar tratamento ou acompanhamento, a paciente estava assintomática há mais de 5 anos, mas o quadro de AVC minor pode ter sido uma manifestação relacionada a AHAI. **Conclusão:** A procura de doenças associadas a AHAI se faz relevante no seguimento do paciente devido a dificuldade diagnóstica. Neste caso, a reavaliação proporcionou o diagnóstico de linfoma de zona marginal esplênica, com benefício de uso do rituximabe tanto para o controle da anemia hemolítica quanto para o tratamento do linfoma.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.790>

LEUCEMIA DE CÉLULAS PLASMOCITÁRIAS E SUA IMPORTÂNCIA NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LEUCOCITOSE

ACR Marques, LR Soares, VM Souza,
GMC Silva, GG Cunha, MLFB Dourado,
MLRO Almeida, DV Markus, LAP Sales,
WMT Braga

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São
Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Leucemia de células plasmocitárias (LCP) e realizar breve revisão de literatura sobre o tema. **Relato de caso:** Mulher, 63 anos, portadora de DRC dialítica e amaurose secundárias a DM, encaminhada por suspeita diagnóstica de leucemia aguda de serviço externo desde março/2023, foi encaminhada para avaliação neste serviço com quadro de dessaturação e hipotensão durante sessão de hemodiálise em 20/07/23. À admissão, paciente apresentava-se em regular estado geral, em uso de cateter de O2 a 2l/min, mantendo saturação de 92%. Ausculta pulmonar abolida até o terço médio bilateralmente. Os exames de admissão evidenciaram Hemoglobina 7,7 g/dL, VCM 93fl, Leucócitos 84020