

Patogênese e Terapia Dirigida em Onco-Imuno-Hematologia (LIM 31), Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, Brazil

^b Divisão de Anatomia Patológica do Instituto Central, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, Brazil

^c Grupo Fleury, São Paulo, Brazil

Background: Systemic amyloidosis is a potentially fatal disease caused by tissue amyloid deposition and organ dysfunction. Diagnosis is often delayed by nearly a year in low and middle-income countries. Although mass spectrometry (MS) is the gold standard for amyloid subtyping, its use is limited due to high costs and technical complexity. Immunohistochemistry (IHC) represents an alternative diagnostic method, but its diagnostic accuracy can vary significantly, particularly outside specialized laboratories with the use of commercial antibodies (AB). **Objectives:** To subtype amyloid by IHC and to compare it with MS, the gold standard method. **Methods:** In this retrospective, observational study, patients diagnosed with systemic amyloidosis from 2009 to 2018 at the HCFMUSP, a Brazilian public university hospital, were identified by database search and proactive review of biopsy records in the pathology archives. Stored biopsies were selected and included by availability to perform both IHC and MS. Amyloid tissue samples were analyzed by MS coupled with liquid chromatography following laser microdissection, thermochemical processing, and trypsin digestion. IHC panel comprised 4 commercial AB: anti-Kappa, -Lambda, -Transthyretin, -Serum amyloid A. IHC results were classified as positive (positive reaction against 1 antibody), negative (no positive reaction) or inconclusive (positive reaction against ≥ 2 AB of the panel). **Results:** From 138 patients identified with biopsy-proven systemic amyloidosis, 43 biopsies from 13 organs were included to perform both MS and IHC: 28% heart, 23% kidney, 9%, gastrointestinal tract, 7% subcutaneous fat, 7% lymph node, 5% bone marrow, 5% nerve, 5% muscle and 2% each liver, pleura, gingiva, salivary gland and tongue. Excluded biopsies were as follows: 38 insufficient for both MS and IHC, 17 external samples, 13 unavailable in the laboratory archives, 10 insufficient for MS, 9 with no remaining amyloid deposit in the stored block, and 8 insufficient for laser microdissection. The amyloid subtypes detected by MS were AL 68%, ATTR 19%, AA 10%, AFib 3%. MS results are still pending for 12 cases. IHC correctly subtyped amyloid in 10% of AL, 67% of ATTR and 67% of AA cases. Among AL patients, IHC was negative in 52%, inconclusive in 29% and positive for ATTR and AA in one case each. Among ATTR and AA patients, IHC was inconclusive in 33% each. In the AFib case, IHC ruled out AL, ATTR and AA due to negative reactions for the 4 AB in the panel. **Discussion:** The pitfalls of IHC in subtyping amyloid are well described in the literature. In AL, conformational changes in light chain epitopes during amyloidogenesis make IHC prone to false-negative results and background cross-reactivity to false-positives. In our cohort, IHC was not able to diagnose AL in 90% of cases, and 2 patients were misdiagnosed as ATTR and AA. In ATTR and AA, IHC failed to diagnose the subtype in one third of cases, and AFib was not

diagnosed due to absence of specific AB in the panel. If adopted in clinical practice, this IHC panel would have shown poor diagnostic performance. **Conclusion:** Our study highlights the practical challenges of using IHC with commercial AB to subtype amyloid, reinforcing the need to expand access to MS for accurate amyloidosis diagnosis, enabling patients to receive appropriate treatment.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.891>

SÍNDROME POEMS: SÉRIE DE CASOS DE UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO NO RIO DE JANEIRO

LST Papinutto ^{a,b}, ALBR Soares ^{a,b}, K Vicenzi ^{a,b}, JM Santos ^{a,b}, LPGOE Silva ^{a,b}, JARE Silva ^{a,b}, R Schaffel ^{a,b}, RJPM Filho ^{a,b}, A Maiolino ^{a,b}

^a Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Síndrome POEMS é uma síndrome rara, de patogênese incerta, associada a uma discrasia plasmocitária. Seu acrônimo, descrito em 1980 por Bardwick, se refere a maioria de suas manifestações: polineuropatia, organomegalia, endocrinopatia, componente monoclonal e alterações de pele (skin). O diagnóstico é desafiador devido a apresentação heterogênea e se baseia em critérios clínicos e laboratoriais. **Objetivo:** Relato retrospectivo de uma série de casos de POEMS no nosso Hospital Universitário. Caso 1: Homem, 54 anos, com perda ponderal, lombalgia, edema periférico e polineuropatia sensitivo-motora em luvas e botas ascendente e simétrica. Evidenciada linfonodomegalia cervical (na biópsia Castleman) e lesão cutânea sugestiva de hemangioma glomeruloide. Rastreio ósseo com lesões líticas e escleróticas destrutivas em coluna lombar, imunoeletroforese com gamopatia monoclonal IgG Lambda e eletroneuromiografia com polineuropatia sensitivo motora. Diagnosticada síndrome POEMS e iniciado tratamento com ciclofosfamida e dexametasona. Caso 2: Mulher, 37 anos, com síndrome edemigênica e hipoestesia superficial distal de membros inferiores simétrica. Ao exame, presença de linfonodo axilar (Castleman na biópsia), ascite, esplenomegalia, hiperemia cutânea com nódulos (hemangioma glomeruloide na biópsia) e edema periférico. Eletroforese com pico monoclonal, imagem com presença de lesões líticas e laboratório com pan-hipopituitarismo e hiperparatireoidismo secundário. Diagnosticada com POEMS e submetida a transplante de medula. Caso 3: Mulher, 59 anos, apresentava hipotireoidismo associado a hipogonadismo, esclerodermia, neuropatia, hepatomegalia, pico monoclonal IgA e biópsia de linfonodo com Castleman variante hialina. Iniciou dexametasona em primeira linha de tratamento e não fez transplante de medula por não adesão. Evoluiu com proteinúria e piora clínica, sendo iniciado tratamento com ciclofosfamida, dexametasona e talidomida, com boa resposta. Caso 4: Mulher, 66 anos, portadora de hipotireoidismo, em investigação de polineuropatia inflamatória

desmielinizante crônica, com comprometimento sensitivo e motor. Imunoelektroforese com pico monoclonal IgG lambda. Lesão osteoesclerótica em fêmur esquerdo e biópsia desta com histopatológico de plasmocitoma. Ao exame, hiperpigmentação cutânea associada a lesões de pele. Iniciado tratamento com Melfalano e prednisona, e após, prednisona com ciclofosfamida, mantendo doença estável sem progressão de neuropatia. **Discussão:** Síndrome POEMS é uma síndrome rara e subdiagnosticada, com incidência estimada de 0,3 casos por 100.000 indivíduos, mais frequente no sexo masculino e idosos. É uma paraneoplasia derivada de uma discrasia plasmocitária monoclonal. O diagnóstico é feito na presença de 2 dos critérios mandatórios (polineuropatia e componente monoclonal) e pelo menos 1 maior e 1 menor. A estratificação é limitada ao fenótipo, sendo variável a frequência com que ocorrem as manifestações clínicas e laboratoriais. A terapia deve ser adaptada ao risco para minimizar toxicidade, com melhores taxas de sobrevida encontradas com transplante autólogo de medula óssea, no entanto apenas uma paciente realizou nesta série. **Conclusão:** POEMS é uma doença rara, com apresentação diversa e com critérios diagnósticos bem estabelecidos. Necessita de abordagem terapêutica adequada para prevenção de sequelas neurológicas irreversíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.892>

PERFIL IMUNOFENOTÍPICO DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DO MIELOMA MÚLTIPLO NO HOSPITAL DE URGÊNCIA DE SERGIPE

BAR Santana^a, KLA Santos^a, IO Silva^a,
JB Nogueira^b, JLJ Santos^a, NL Silva^a, VS Jesus^a,
LMO Freire^a, MS Assis^a, DM Schimieguel^a

^a Universidade Federal de Sergipe (UFS), Aracaju, SE, Brasil

^b Hospital de Urgência de Sergipe Governador João Alves Filho (HUSE), Aracaju, SE, Brasil

Objetivos: O mieloma múltiplo (MM) é uma neoplasia hematológica caracterizada pela expansão clonal plasmocitária e produção de imunoglobulina monoclonal, com provável evolução de quadro para destruição óssea, falência renal, supressão hematopoética e infecções. O objetivo deste trabalho foi analisar casos de mieloma múltiplo a partir do diagnóstico e tratamento, relacionando-os aos seus respectivos marcadores imunofenotípicos. **Material e métodos:** Tratando-se de um estudo descritivo observacional retrospectivo, decorrente da análise e coleta de dados de prontuários dos pacientes do Centro de Oncologia Osvaldo Leite do Hospital de Urgência de Sergipe - HUSE, diagnosticados com MM no período de 2014 a 2018. As informações foram extraídas em questionário semiestruturado como idade, sexo, data de nascimento, data do diagnóstico e do início do tratamento, protocolo terapêutico e resposta ao tratamento com remissão completa (RC), remissão parcial (RP), recidiva e refratariedade, foram associadas ao perfil imunofenotípico. **Resultados:** Foram analisados 29 prontuários, a idade variou de 22 a 82 anos, com mediana de 58 anos, sendo 48,3% do sexo feminino. O perfil imunofenotípico revelou 89,7% dos

pacientes com CD138+, 82,8% com CD38+, 69,0% com CD56+, 55,2% cadeia leve κ + e 13,8% λ +. O CD56- foi observado em 13,8% dos pacientes. Dos quatro pacientes refratários/recidivados, três eram CD56+. O tempo médio entre o diagnóstico e o início do tratamento foi de 30,5 dias (1 a 81). O protocolo terapêutico mais utilizado foi o regime triplo VCD (velcade + ciclofosfamida + dexametasona), utilizado por 24,1% dos pacientes, seguido do regime duplo Cd = 20,7%, CTd (T para talidomida) = 13,8%, VTd = 10,3% e Cd + melfalano = 6,9%. Dentre os 16 prontuários com informações sobre resposta ao tratamento, observou-se RP em 62,5%, RC em 12,5%, recidivados e refratários, ambos 12,5%. Cinco pacientes foram elegíveis para o transplante autólogo de células tronco hematopoéticas (TCTH). **Discussão:** Os prontuários foram analisados mediante presença e acessibilidade de informações. A mediana 58 anos de idade para os pacientes com MM se aproxima dos dados da literatura (61 anos). A expressão do CD138 e CD38 é empregada no diagnóstico e acompanhamento da resposta ao tratamento. O CD56+ promove o crescimento das células do mieloma, diminuição da apoptose e adesão às células estromais. Quando a expressão do CD56 está diminuída pode reduzir a resposta ao tratamento, porém, há estudos que inferem resultados positivos. Um estudo empregando Cd ou CTd em pacientes CD56+ demonstrou alta taxa de RP e melhor prognóstico. A escolha pela dexametasona nos regimes é corroborada pela literatura por sua baixa toxicidade. A lenalidomida presente no protocolo atual padrão, foi somente aprovada em 2017 no Brasil. Logo, os regimes VTd ou VCD foram utilizados na época do estudo como melhor opção terapêutica disponível. **Conclusão:** O mieloma múltiplo acometeu igualmente ambos os sexos. Os protocolos VCD e Cd foram mais utilizados, mas outros regimes (VTd, CTd, e Cd + melfalano) foram aplicados em outros casos. Ademais, além dos CD38+ e CD38+, o CD56+ é o marcador imunofenotípico mais recorrente, não havendo consenso da sua expressão e influência na resposta ao tratamento. Por isso, monitorar as alterações imunofenotípicas em pacientes com MM pode ser benéfico para adaptar estratégias terapêuticas e melhorar o prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.893>

LEISHMANIOSE VISCERAL COM MANIFESTAÇÃO HEMATOLÓGICA COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE DOENÇA PLASMOCITÁRIA: UM RELATO DE CASO

MGL Verde, MVM Soares, RAN Melo,
VC Almeida, TTM Moura, MCA Silva,
JPA Sarmiento-Netto

Hospital Universitário Professor Alberto Antunes,
Universidade Federal de Alagoas (UFAL), Maceió,
AL, Brasil

Introdução: A leishmaniose visceral (LV) é uma protozoonose endêmica no Brasil, transmitida pelo *Lutzomyia longipalpis*. Pode se manifestar com perda de peso, febre, hepatoesplenomegalia, adenomegalia e citopenias. Seu acometimento hematológico inclui alterações em todas as séries, em destaque para anemia, neutropenia, pancitopenia e achados na medula óssea - MO (plasmocitose, hiperplasia eritroide e formas