

consulta com oftalmologista, apresentou lesão em retina bilateral e sangramento à direita, sendo encaminhado ao hematologista para avaliar sangramento. Em consulta com hematologista, apresentava astenia, fadiga, palidez cutâneo mucosa, sem sinais de sangramento ativo, perda de peso associada, sudorese noturna ausente e sem linfonodomegalias. Hemograma com anemia normocítica e normocrômica, hb 10 g/dL, leucócitos e plaquetas normais, bem como eletroforese com pico monoclonal e imunofixação com IGM 8500, sem alteração de função renal. Mielograma, biópsia de medula óssea com infiltrado linfoplasmocítico e exames de imagem óssea, sem alterações compatíveis com mieloma múltiplo. MYD88 sem disponibilidade no momento. Paciente sem comorbidades prévias, sem uso de medicamentos, ecocardiograma normal. Após diagnóstico de MW, iniciado terapia existente e disponível no sistema único de saúde (SUS), ciclofosfamida e dexametasona, uma vez que não houve liberação do rituximabe para este caso. O paciente apresentou citopenias como intercorrência, neutropenia febril com uso de antibioticoterapia. Após realização de 6 ciclos, o paciente apresentava ainda a queixa visual, mesmo com diminuição de IGM para 4350, ainda com sinais e sintomas constitucionais. Após discussão clínica, optou-se por iniciar terapia com ibrutinibe na dose de 420 mg ao dia. Após 3 meses da medicação, o paciente apresentou melhora clínica considerável, com redução da IGM para 1500, resolução da acuidade visual e faz seguimento ambulatorial, até o momento, sem intercorrências clínicas e cardíacas. **Conclusão:** A macroglobulinemia de waldestrom é uma neoplasia linfoproliferativa caracterizada pelo aumento do nível sérico de IGM e um infiltrado linfoplasmocítico em medula óssea. Permanece uma doença rara, incurável, com um curso clínico heterogêneo, cujo diagnóstico e tratamento no sistema único de saúde brasileiro ainda estão muito aquém do esperado, o que faz com que a mortalidade dos pacientes ainda se mantenha elevada, pelo atraso do diagnóstico e na terapia, como necessidade médica não atendida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104808>

ID - 2992

AMILOIDOSE AL LOCALIZADA EXCLUSIVAMENTE EM ÓRBITA ESQUERDA SEM ACOMETIMENTO SISTÊMICO

RCR Queiroz^a, VR Ferrarez^a, PS Perez^b,
BM Oliveira^b, VL Costa^b, LFM Olivatto^b,
LAP Sales^b, LM Fiorio^b, MLBF Dourado^b,
WMT Braga^b

^a Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador,
BA, Brasil

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

Introdução: A amiloidose de cadeias leves (AL) é uma entidade rara, com aproximadamente 4.000 novos casos anuais

nos Estados Unidos. Caracteriza-se pela produção anômala de cadeias leves de imunoglobulinas, que se depositam nos tecidos sob a forma de fibrilas amiloides, levando a disfunção orgânica. A forma localizada da amiloidose AL é ainda menos frequente, sendo o acometimento orbitário considerado excepcional. O presente trabalho descreve um caso de amiloidose AL de cadeia λ , com envolvimento exclusivo da órbita esquerda e ausência de manifestações sistêmicas. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 59 anos, hipertensa e diabética, apresentava, há cinco anos, edema unilateral em órbita esquerda associado a alteração de coloração palpebral violácea no mesmo lado. Em junho de 2023, foi submetida a biópsia de conjuntiva, que evidenciou material amorfo e eosinofílico, com positividade para depósito amiloide pelo método do Vermelho Congo. A espectrometria de massa confirmou tratar-se de depósito de cadeia leve de imunoglobulina λ . Exames complementares não demonstraram pico monoclonal na eletroforese de proteínas nem na imunofixação sérica e urinária, e a relação $\kappa:\lambda$ foi de 1,4. A biópsia de medula óssea, associada à imunohistoquímica, revelou discreto aumento de plasmócitos intersticiais (5–10% de celularidade), sem evidência de clonalidade. Ademais, convém salientar que a paciente não apresentava nenhuma lesão de órgão-alvo característica da amiloidose AL sistêmica, como proteinúria decorrente de envolvimento renal, cardiomiopatia restritiva, neuropatia periférica ou hepatomegalia. Com esses achados, estabeleceu-se o diagnóstico de amiloidose AL localizada em órbita esquerda, sendo instituído tratamento com bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona. **Conclusão:** A amiloidose AL, decorrente da produção de cadeias leves por células B clonais, manifesta-se predominantemente como doença multissistêmica; contudo, em apresentações raras, o depósito proteico ocorre de forma localizada, formando lesões tumoriformes denominadas amiloidomas. Os órgãos mais frequentemente acometidos incluem os trato respiratório, urinário e gastrointestinal, havendo poucos relatos de envolvimento exclusivamente ocular. Nesses casos, os sintomas geralmente decorrem do efeito de massa e compressão de estruturas adjacentes. O diagnóstico é confirmado por biópsia do órgão afetado, com coloração pelo Vermelho Congo, que evidencia birrefringência ao microscópio de luz polarizada, e tipificação do subtipo de cadeia leve, idealmente por espectrometria de massa. O tratamento combina agentes que reduzem os plasmócitos clonais e interrompem a produção de cadeias leves — como daratumumabe, ciclofosfamida, bortezomibe e dexametasona — podendo incluir transplante autólogo de células-tronco, conforme a resposta clínica e o estado geral do paciente. Embora a progressão para doença sistêmica seja rara, o prognóstico permanece incerto, especialmente em casos com acometimento pulmonar. Assim, a amiloidose AL localizada com envolvimento exclusivo de órbita é uma condição excepcional, e estudos adicionais são necessários para melhor compreensão de seu comportamento clínico, prognóstico e risco de evolução para a forma sistêmica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104809>