

# UM RELATO DE CASO: MIELOMA MÚLTIPLO COMPLICADO COM ABDOME AGUDO PERFURATIVO



<https://doi.org/10.22533/at.ed.568162411112>

*Data de aceite: 11/11/2024*

**Beatriz Mendes Oliveira**

**Gustavo Pignatari Rosas Mamprin**

**Luiz Fernando Santanna Muniz Barreto**

**Roberta Perez**

## INTRODUÇÃO

O mieloma múltiplo é uma neoplasia hematológica, constituído por células plasmáticas com monoclonalidade e elevada secreção de imunoglobulina não funcionante levando a lesões em órgãos alvos que ocasionam alterações laboratoriais e sintomas sendo os mais comuns hipercalcemia, anemia, lesão óssea e alteração de função renal. O diagnóstico confirmatório é feito com a biópsia de medula óssea.

A amiloidose é constituída pela deposição extracelular de fibrilas amiloides em diversos órgãos e tecidos como coração, rins, língua, trato gastrointestinal, sistema nervoso periférico e articulações causando alterações de funcionalidade dos mesmos.

Por sua vez, o abdome agudo perfurativo é caracterizado por uma perfuração do trato gastrointestinal com a liberação de conteúdo gastrointestinal para a cavidade abdominal.

Este trabalho apresenta o relato de um caso clínico de diagnóstico de mieloma múltiplo durante internação hospitalar, com provável quadro de amiloidose associado, complicado com um quadro de abdome agudo perfurativo.

A ocorrência de amiloidose com mieloma múltiplo é rara, porém traz consigo elevada mortalidade, piora de qualidade de vida e aumento do número de complicações.

## OBJETIVO

O objetivo do presente estudo foi apresentar um caso clínico da ocorrência de um abdome agudo perfurativo em paciente com quadro de mieloma múltiplo com possível associação a amiloidose aumentando a disponibilidade de conhecimento e facilitando a possibilidade de diagnóstico.

## MÉTODOS

O presente estudo trata-se de um relato de caso, descritivo. As informações foram obtidas após anamnese clínica com a paciente, revisão do prontuário e coleta de dados com equipe médica responsável pelo acompanhamento do caso. Para a revisão de literatura, o embasamento teórico e científico foi fundamentado em artigos, relatos de casos e revisões bibliográficas encontrados em bancos de dados do PubMed, Scielo, Google Scholar e UpToDate.

## RELATO DE CASO

Paciente, sexo feminino, 48 anos, apresentava quadro progressivo de alteração neurológica periférica nos 4 membros, inapetência e astenia há 5 meses, acompanhada de emagrecimento de cerca de 15 % do peso corporal. Havia sido diagnosticada com síndrome de túnel do carpo bilateral durante o processo investigativo ambulatorial e apresentava uma eletroneuromiografia com neuropatia periférica sensitivo-motora.

Deu entrada no pronto-socorro do hospital universitário com a queixa vômitos pós prandial há duas semanas, somada à alteração de hábito intestinal alternando períodos de obstipação e diarreia. Negava presença de sangue e/ou muco nas fezes. No exame físico o abdome encontrava-se distendido, sem lesões de pele. Ruídos hidroaéreos normodistribuídos, sem sinais de peritonite e sem visceromegalias e/ou massas à palpação. Nos exames de imagem complementares, não haviam alterações que justificassem o sintomas, apenas distensão gasosa. No exame físico geral, a paciente encontrava-se sarcopênica, emagrecida. Além de apresentar macroglossia e síndrome do túnel do carpo bilateralmente. Nos exames séricos admissionais, apresentava um hipercalcemia (cálcio sérico de 15 mg/dl), discreta hipoalbuminemia (albumina sérica de 3,3). Perante o quadro de importante perda de peso, sintomas gastrointestinais, sarcopenia, hipoalbuminemia e hipercalcemia levantou-se a suspeita de se tratar de uma síndrome paraneoplásica com hipercalcemia da malignidade, portanto a equipe médica iniciou uma investigação para tumor sólido. No entanto, os exames de imagem realizados, como tomografia de tórax e abdome, não revelaram nenhuma alteração, apenas a presença de distensão gasosa. Após medidas clínicas, a paciente apresentou a normalização dos valores de cálcio e melhora do quadro gastrointestinal.

Durante a investigação clínica, considerando a macroglossia, síndrome do túnel do carpo bilateral e neuropatia periférica, foi realizada investigação com a hipótese diagnóstica de doença de depósito, principalmente a amiloidose. Nestes exames investigativos, paciente apresentou na eletroforese de proteína sérica um pico monoclonal de gamaglobulina e na imunofixação de proteínas séricas apresentou presença de banda monoclonal IGG lambda sendo que a sua dosagem total correspondeu a 223 mg/dl. Em relação a imunofixação de proteínas urinárias, foi identificada a presença de proteína de Bence Jones com a presença de 70% de cadeias lambda livres na urina das proteínas totais urinárias.

Realizada tentativa de preparo para colonoscopia porém, devido à condição clínica debilitada, não foi possível realizar o preparatório para realização do exame.

Como tentativa de estabilização de quadro, melhora clínica e melhorar o aporte nutricional de paciente, iniciada dieta parenteral devido à intolerância de dieta via enteral decorrente dos sintomas gastrointestinais.

Complementando o processo investigativo, foi realizada biópsia de medula óssea sem o resultado durante evolução de quadro clínico.

Paciente iniciou piora de quadro ventilatório, associado a derrame pleural bilateral, com piora de quadro abdominal, apresentando vômitos incoercíveis e piora de distensão abdominal

Paciente apresentou piora súbita de dor abdominal onde foi identificado abdome agudo perfurativo. Realizada cirurgia para correção de perfuração porém, devido quadro clínico extremamente grave, paciente evoluiu para óbito.

Após óbito de paciente, resultado de biópsia de medula óssea apresenta como diagnóstico mieloma múltiplo com monoclonalidade para cadeia leve de imunoglobulina lambda.

## RESULTADOS

### Mieloma múltiplo e amiloidose

A amiloidose é uma designação para uma condição onde ocorre a deposição extracelular de fibrilas folha-beta amiloides em diversos órgãos. São descritos mais de 35 tipos de proteínas capazes de formação amiloide, sendo as mais conhecidas a cadeia leve de imunoglobulina, amilóide A e transtirretina.

A deposição dessas fibrilas podem ocorrer em diversos órgãos sendo mais comum no coração, rins, língua, trato gastrointestinal, sistema nervoso periférico e articulações. A neuropatia autonômica pode causar obstipação, diarreia e gastroparesia.

A deposição de amilóides leva a uma cardiomegalia e com restrição diastólica, além de hepatomegalia e macroglossia. Ainda, os amilóides depositam-se na parede dos vasos, enfraquecendo-os e predispondo a sangramento — a equimose periorbitária bilateral sendo um sinal semiológico clássico. Por fim, pode afetar nervos periféricos, causando hipotensão postural, síndrome do túnel do carpo, entre outras alterações.

O diagnóstico pode ser feito através da biópsia com a comprovação da deposição de proteínas amiloides nos tecidos através do uso da microscopia óptica, que podemos utilizar a coloração vermelho do Congo e as fibrilas amilóides iram demonstrar birrefringência verde à luz polarizada.

Amiloidose primária refere-se à deposição da cadeia leve de imunoglobulinas, e é conhecida pela sigla AL. AL vem de amyloid + light chain. Cadeia leve é uma das subunidades das imunoglobulinas.

Por sua vez, o mieloma múltiplo é uma neoplasia hematológica, constituído por células plasmáticas com monoclonalidade e elevada secreção de imunoglobulina não funcionante.

Devido a secreção anormal de imunoglobulinas, ocorrem lesões em órgãos alvo, sendo os sintomas mais comuns hipercalcemia, anemia, lesão óssea, alteração de função renal, emagrecimento e fraqueza. Já os sintomas menos comuns são a parestesia, hepatomegalia, esplenomegalia, adenomegalia e febre. O derrame pleural pode ocorrer em casos avançados da doença.

A suspeita de mieloma múltiplo é feita com base nas queixas, nos sinais e sintomas e nas alterações laboratoriais inicial como hipercalcemia, alteração de função renal e anemia.

Durante a investigação diagnóstica, tem-se a eletroforese de proteínas com um pico monoclonal de proteínas e a eletroforese de imunoglobulinas apresenta-se com alteração em uma cadeia de imunoglobulina.

Para o diagnóstico de mieloma múltiplo, os critérios estabelecidos têm como base a presença de mais de 10% de plasmócitos monoclonais na medula óssea e a presença de sintomas relacionados aos órgãos-alvo.

A correlação de amiloidose com mieloma múltiplo é rara, um estudo da universidade de Mayo, demonstrou uma evolução de amiloidose para mieloma múltiplo em apenas 0,4% dos casos.

Na associação das duas doenças, a amiloidose é decorrente da deposição de fibrilas amiloides que correspondendo às imunoglobulinas que estão sendo secretadas em excesso devido a policlonalidade plasmocitária na medula óssea decorrente do mieloma múltiplo.

Com a concomitância das comorbidades, além das lesões aos órgãos alvo secundária à secreção das imunoglobulinas, ocorre também, danos teciduais secundários a deposição de tais fibrilas amiloides, fazendo com que a mortalidade fique ainda maior.

O abdome agudo perfurativo é caracterizado por uma perfuração do trato gastrointestinal com a liberação de conteúdo gastrointestinal para a cavidade abdominal. Tem como etiologia mais comum a perfuração de úlceras pépticas gastroduodenais, com perfuração normalmente em região de bulbo duodenal. Apresenta como tríade clássica nos a dor abdominal, taquicardia e rigidez abdominal.

Na literatura não foram encontrados artigos que apresentassem a ocorrência e a correlação de abdome agudo perfurativo em pacientes com mieloma múltiplo ou amiloidose

## CONCLUSÃO

No caso clínico descrito, foi realizado o diagnóstico de mieloma múltiplo, porém, não foi possível realizar o diagnóstico confirmatório de amiloidose devido a falta de confirmação de deposição de fibrilas amiloides nos diversos tecidos apesar de elevada probabilidade devido síndrome do túnel do carpo bilateral, neuropatia periférica, macroglossia.

Na literatura, não foram encontrados artigos que relacionam o quadro de amiloidose ou mieloma múltiplo com um quadro de abdome agudo perfurativo.

## REFERÊNCIAS

Alcatrão, M. J., Neves, C., Gaspar, A., Bravo, A., Margarido, E., & Estrada, H. (2016). Mieloma múltiplo e amiloidose AL. *Medicina Interna*, 23(1), 28-31.

Borges, G. O., Dios, T. F., Cunha, J. V. M., & Pereira, G. C. (2023). AMILOIDOSE E NEUROPATIA PERIFÉRICA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA. *Hematology, Transfusion and Cell Therapy*, 45, S419.

Gertz MA, Dispenzieri A. Systemic Amyloidosis Recognition, Prognosis, and Therapy: A Systematic Review. *JAMA*. 2020 Jul 7;324(1):79-89. doi: 10.1001/jama.2020.5493. PMID: 32633805.

Gonçalves, M. J. P., da Silva Venancio Filho, R., & Peçanha, M. A. P. (2023). Conhecendo o Mieloma Múltiplo: uma revisão de literatura. *Revista Científica da Faculdade de Medicina de Campos*, 18(1), 38-43.

Guedes, A., Becker, R. G., & Teixeira, L. E. M. (2023). Multiple myeloma (part 1)-update on epidemiology, diagnostic criteria, systemic treatment and prognosis. *Revista Brasileira de Ortopedia*, 58(3), 361-367.

Guise TA, Wysolmerski JJ. Cancer-Associated Hypercalcemia. *N Engl J Med*. 2022 Apr 14;386(15):1443-1451. doi: 10.1056/NEJMcp2113128. Erratum in: *N Engl J Med*. 2022 Jul 7;387(1):96. doi: 10.1056/NEJmX220006. PMID: 35417639.

Madan, S., Dispenzieri, A., Lacy, M. Q., Buadi, F., Hayman, S. R., Zeldenrust, S. R., ... & Kumar, S. K. (2010, March). Clinical features and treatment response of light chain (AL) amyloidosis diagnosed in patients with previous diagnosis of multiple myeloma. In *Mayo Clinic Proceedings* (Vol. 85, No. 3, pp. 232-238). Elsevier.

SANCHORAWALA, Vaishali. Systemic Light Chain Amyloidosis. *New England Journal of Medicine*, v. 390, n. 24, p. 2295-2307, 2024.

Santos, M. S. F., Soares, B., Mendes, O., Carvalho, C. M., & Casimiro, R. F. (2011).

Amiloidose-mieloma múltiplo apresentando-se como pseudomiopatia. *Revista Brasileira de Reumatologia*, 51, 651-654.

SILVA, Roberta O. Paula et al. Mieloma múltiplo: características clínicas e laboratoriais ao diagnóstico e estudo prognóstico. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 31, p. 63-68, 2009.

Simões MV, Fernandes F, Marcondes-Braga FG, Scheinberg P, Correia EB, Rohde LEP, Bacal F, et al. Posicionamento sobre Diagnóstico e Tratamento da Amiloidose Cardíaca – 2021. *Arq. Bras. Cardiol*. 2021;117(3):561-98

Souza, N. B., & do Carmo Amorim, G. L. C. (2022). Abdome agudo no departamento de emergência: Uma revisão. *Brasília Med*, 59, 00-00.

Rajkumar SV, Gertz MA, Kyle RA. Primary systemic amyloidosis with delayed progression to multiple myeloma. *Cancer*. 1998 Apr 15;82(8):1501-5. PMID: 9554527.