

.heaa

.fbpn

.fmc

Serviço e Disciplina de Clínica Médica/HEAA

Sessão Clínica - 29/09/2025

Auditório Honor de Lemos Sobral - Hospital Escola Álvaro Alvim

Orientador: Dr. Alex Batista Paulo

Relator: Dr. Igor Silva Santos

Debatedora: Dr^a Angela Alves Gomes Fonseca

Caso Clínico

Identificação: Paciente do sexo masculino, 66 anos, pardo, casado, aposentado, natural e residente de Campos dos Goytacazes.

Queixa principal: “dores na coluna”.

HDA: Paciente encaminhado pelo reumatologista, relatando quadro de dores em região lombossacra iniciada há aproximadamente 5 anos, de moderada intensidade sem irradiação, com piora progressiva, pior ao fim do dia e após esforços físicos, melhorando parcialmente com uso de nimesulida. Relata também, que iniciou no último mês, quadro de edema em região de face e couro cabeludo sempre ao amanhecer, sem prurido ou sinais flogísticos, sem melhora com uso de corticoides ou anti-histamínicos, com resolução espontânea no decorrer do dia. Negava emagrecimento, febre, sudorese noturnas ou outros sintomas constitucionais

HPP:

- HAS há 20 anos
- Cirurgias: úlcera duodenal, doença hemorroidária
- Nega alergias e internações recentes

Medicações de uso contínuo:

- Losartana 100 mg/dia; indapamida; AAS; atorvastatina.

História Social:

- Nega tabagismo, etilismo e uso de drogas ilícitas.

História familiar:

- Mãe faleceu por neoplasia de vesícula biliar (colangiocarcinoma).

Exame Físico:

- Paciente acordado, lúcido e orientado no tempo e no espaço, normocorado, hidratado, anictérico, acianótico, afebril e eupneico.
- ACV: RCR 2T, bulhas normofonéticas, sem sopros, FC: 88 bpm. PA:130x80 mmHg.
- AR: MV presentes, sem ruídos adventícios, SatO2: 99% em ar ambiente.
- ABDOME: atípico, com peristalse presente, flácido e indolor a palpação superficial e profunda, sem visceromegalias palpáveis e espaço de Traube timpânico.
- MMII: Sem edemas, panturrilhas livres e pulsos pediosos palpáveis.



Exames Complementares:

Referência:	Resultados:	Valor de referência:
HEMOGLOBINA	15,8 g/dL	13-16
HEMATÓCRITO	46 %	38-50%
VCM/HCM	82/28	80-100 fL/26-34 pg
LEUCÓCITOS	7.240 / mm ³	4.000-11.000/mm ³
PLAQUETAS	161.000 / mm ³	150.000-450.000/mm ³
URÉIA	45 mg/dL	13-43 mg/dl
CREATINIA	1,1 mg/dL	0,6-1,3 mg/dl
SÓDIO	138 mmol/L	135-145 mEq/L
POTÁSSIO	4,1 mmol/L	3,5-4,5 mEq/L
CÁLCIO	8,4 mg/dL	8,5-10,5 mEq/L
LDH	322 U/L	120-146 U/L
B2 MICROGLOBULINA	1,97 ng/mL	-
ALBUMINA	3,8 g/dL	3,5-5,0 g/dL
GLOBULINA	2,6 g/dL	2-4 g/dL
ELETROFORESE DE PROTEÍNA SÉRICAS	Pico monoclonal 0,4g/dL	-
IMUNOFIXAÇÃO	Monoclonal IgG/Lambda	-
PROTEINÚRIA 24H	60mg/24h	<150 mg/24h

Exames Complementares:

Ressonância de coluna lombar e cervical: ausência de infiltração óssea neoplásica, espondilodiscoartropatia cervical com estenose foraminal em C3-C4 e C4-C5. Abaulamentos discais difusos em L1-L2, L3-L4 e L4-L5, sem sinais de compressão radicular ou estenose foraminal ou do canal vertebral.

Ressonância de corpo inteiro: não há sinais de lesões ósseas focais agressivas, sem infiltração medular e sem sinais de fraturas vertebrais benignas ou malignas.

Aspirado de medula óssea com imunofenotipagem: 2,25% de plasmócitos com fenótipo anômalo.

HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS



HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

● AMILOIDOSE AL
DEPÓSITO DE CADEIAS LEVES

● SÍNDROME DE POEMS
POLINEUROPATIA
ORGANOMEGALIA
ENDOCRINOPATIAS
PICO MONOCLONAL
ALTERAÇÕES CUTÂNEAS

● GAMOPATIA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INDETERMINADO

HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

GAMOPATIA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INDETERMINADO

PRESENÇA DE PROTEÍNA MONOCLONAL SÉRICA <3 G/DL
MEDULA ÓSSEA COM <10% DE CÉLULAS PLASMÁTICAS MONOCLONAIS
AUSÊNCIA DE LESÕES CARACTERÍSTICAS MIELOMA MÚLTIPLO (CRAB)

AUSÊNCIA DE BIOMARCADORES DE MIELOMA ATIVO:

- PLASMÓCITOS $\geq 60\%$ NA MO
- RAZÃO CADEIAS LEVES LIVRES SÉRICAS ≥ 100
- ≥ 2 LESÕES FOCAIS NA RM

HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

ANGIOEDEMA ADQUIRIDO POR DEFICIÊNCIA DE C1-INIBIDOR ASSOCIADO A
GAMOPATIA MONOCLONAL

INÍCIO GERALMENTE APÓS OS 40 ANOS

EPISÓDIOS RECORRENTES DE EDEMA EM:

FACE, LÁBIOS, LÍNGUA

EXTREMIDADES

TRATO GASTROINTESTINAL

SEM URTICÁRIA

EXAMES COMPLEMENTARES

C4 SÉRICO

C1Q SÉRICO

DOSAGEM QUANTITATIVA DE C1 INIBIDOR (C1-INH)

CADEIAS LEVES LIVRES SÉRICAS (FREELITE - COM CÁLCULO DA RAZÃO K/Λ)

REFERÊNCIAS

ZURAW, B.; FARKAS, H. *ACQUIRED C1 INHIBITOR DEFICIENCY: CLINICAL MANIFESTATIONS, EPIDEMIOLOGY, PATHOGENESIS, AND DIAGNOSIS*. IN: UPTODATE [INTERNET]. WALTHAM, MA: UPTODATE; [ATUALIZADO HÁ ~2 ANOS; CITADO EM DIA MÊS ANO]. DISPONÍVEL EM: [HTTPS://WWW.UPTODATE.COM/CONTENTS/ACQUIRED-C1-INHIBITOR-DEFICIENCY-CLINICAL-MANIFESTATIONS-EPIDEMIOLOGY-PATHOGENESIS-AND-DIAGNOSIS](https://www.uptodate.com/contents/acquired-c1-inhibitor-deficiency-clinical-manifestations-epidemiology-pathogenesis-and-diagnosis)

RAJKUMAR, S. V. *DIAGNOSIS OF MONOCLONAL GAMMOPATHY OF UNDETERMINED SIGNIFICANCE*. UPTODATE. WALTHAM, MA: WOLTERS KLUWER, 2025. DISPONÍVEL EM: [HTTPS://WWW.UPTODATE.COM](https://www.uptodate.com)

LAUBACH, J. P. *MULTIPLE MYELOMA: CLINICAL FEATURES, LABORATORY MANIFESTATIONS, AND DIAGNOSIS*. UPTODATE. WALTHAM, MA: WOLTERS KLUWER, 28 ABR. 2025. DISPONÍVEL EM: [HTTPS://WWW.UPTODATE.COM/CONTENTS/MULTIPLE-MYELOMA-CLINICAL-FEATURES-LABORATORY-MANIFESTATIONS-AND-DIAGNOSI](https://www.uptodate.com/contents/multiple-myeloma-clinical-features-laboratory-manifestations-and-diagnosis)

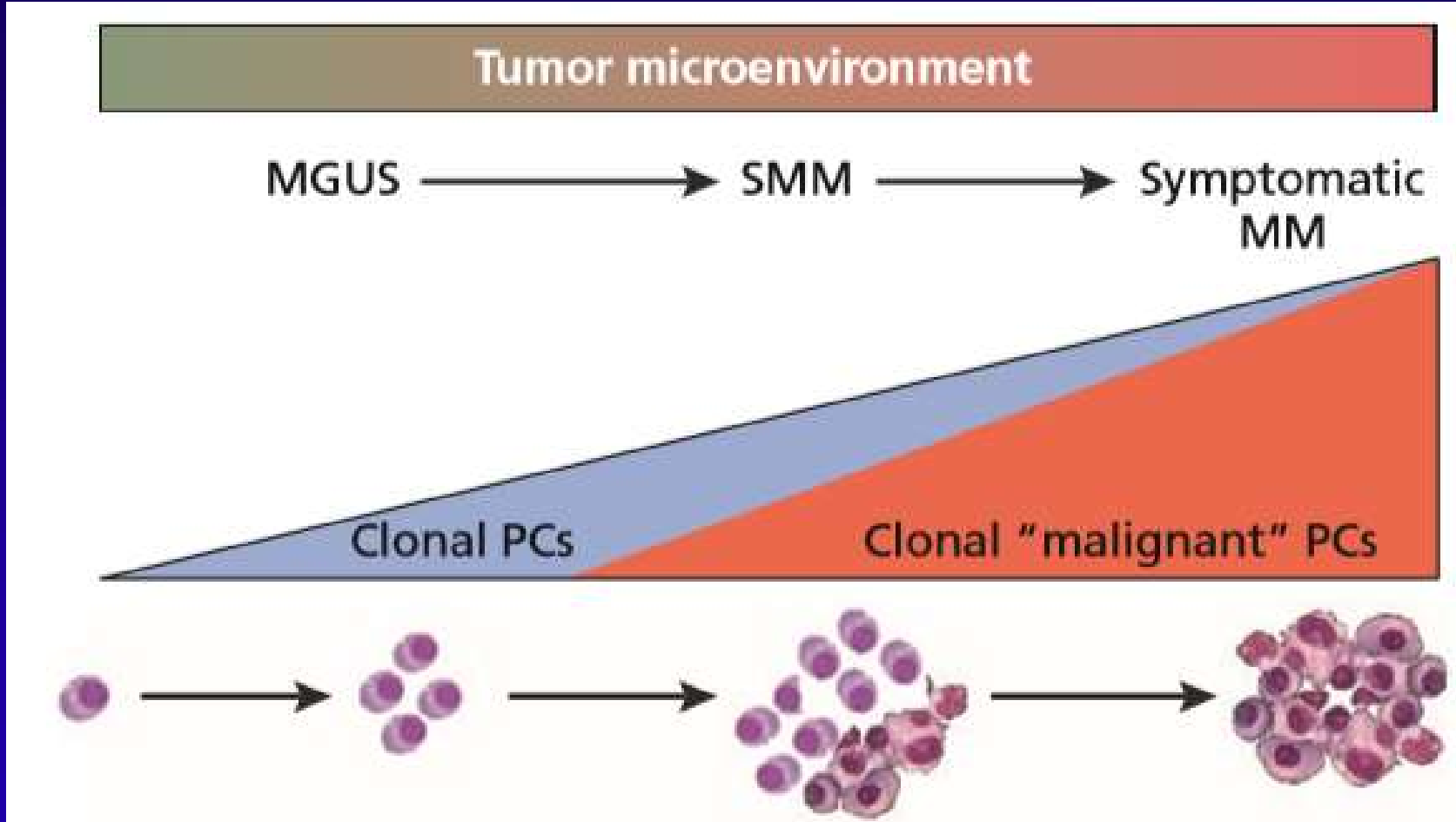
DISPENZIERI, A. *CLINICAL PRESENTATION, LABORATORY MANIFESTATIONS, AND DIAGNOSIS OF IMMUNOGLOBULIN LIGHT CHAIN (AL) AMYLOIDOSIS*. UPTODATE. WALTHAM, MA: WOLTERS KLUWER, 19 FEV. 2025. DISPONÍVEL EM: [HTTPS://WWW.UPTODATE.COM/CONTENTS/CLINICAL-PRESENTATION-LABORATORY-MANIFESTATIONS-AND-DIAGNOSIS-OF-IMMUNOGLOBULIN-LIGHT-CHAIN-AL-AMYLOIDOSIS](https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-laboratory-manifestations-and-diagnosis-of-immunoglobulin-light-chain-al-amyloidosis).

SEGUIMENTO DO CASO



MGUS

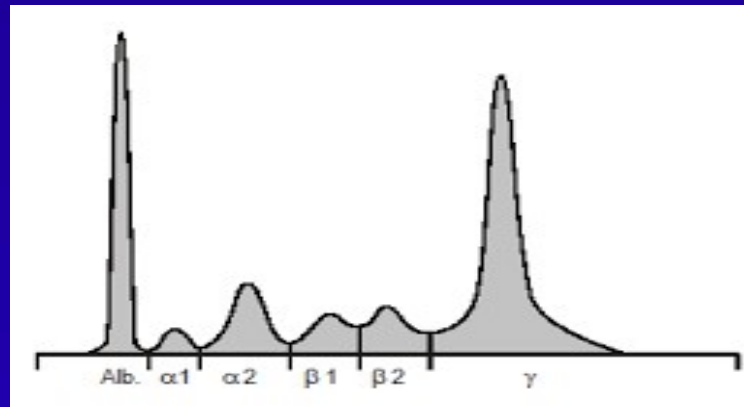
- **Gamopatia Monoclonal de significado indeterminado**
- **Assintomáticos**
- **Considerado o estágio inicial do Mieloma**
- **Taxa de progressão de 1% ao ano**



MGUS Critérios

Os três seguintes:

- 1- Proteína M monoclonal < 3g/dL
- 2- Plasmócitos clonais na medula < 10%
- 3- Ausência de sinais ou sintomas de Mieloma



MIELOMA MÚLTIPLO

- **CRAB**
- **Cálcio (elevado)**
- **Renal (lesão renal)**
- **Anemia**
- **Bone (lesões líticas)**



E o edema?



The image shows the top portion of a journal cover for 'Blood'. On the left, there is a vertical strip with a microscopic view of red blood cells. The main background is a dark red color. In the top right corner, there is a 'Check for updates' button. The word 'blood' is written in a large, light-colored serif font, and 'Special Report' is written in a smaller, white sans-serif font to its right.

Check for updates

Monoclonal gammopathy of clinical significance: a novel concept with therapeutic implications

Jean-Paul Fermand,¹ Frank Bridoux,² Angela Dispenzieri,³ Arnaud Jaccard,⁴ Robert A. Kyle,³ Nelson Leung,⁵ and Giampaolo Merlini^{6,7}

¹Service d'Immuno-Hématologie, Département d'Immunologie Clinique, INSERM (Unité Mixte de Recherche 1126), and Intergroupe Francophone du Myélome, Hôpital Saint-Louis, Paris, France; ²Service de Néphrologie and Centre de référence pour l'amylose AL et autres maladies par dépôts d'immunoglobulines monoclonales, Centre Hospitalier Universitaire de Poitiers, Poitiers, France; ³Division of Hematology, Mayo Clinic, Rochester, MN; ⁴Service d'Hématologie and Centre de référence pour l'amylose AL et autres maladies par dépôts d'immunoglobulines monoclonales, Centre Hospitalier Universitaire de Limoges, Limoges, France; ⁵Division of Nephrology, Mayo Clinic, Rochester, MN; ⁶Amyloidosis Research and Treatment Center, Fondazione Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico Policlinico San Matteo, Pavia, Italy; and ⁷Department of Molecular Medicine, University of Pavia, Pavia, Italy

Download

Table 2. Current pathophysiological classification of the main MGCS-related disorders: cytokine mediated or MGCS due to autoantibody activity, CAP activation, cytokine-mediated, or of unknown mechanism

	Mechanism	Main characteristics of monoclonal gammopathy	Main organ(s) involved	Reference
Autoantibody activity				
Type II mixed cryoglobulinemia*	Rheumatoid	IgM	Immune complex-mediated vasculitis; skin +++, kidney, peripheral nerve; may be systemic	28,60
C1 inhibitor deficiency	C1 inhibitor		Angioedema	25
Von Willebrand disease	vW factor		Bleeding	26
Bullous skin diseases	Dermoepidermal junction (collagen VII)		Skin	21
Xanthomatosis	Various lipoproteins	Usually IgG	Cholesterol accumulation in macrophages; skin and tendons; other localizations (necrobiotic xanthogranulomatosis)	29,30
Cold agglutinin disease	Red blood cell (ii)	IgM	Cold-induced skin manifestations + intravascular hemolysis	27
IgM-associated peripheral neuropathy	MAG + + + Gangliosides	IgM	Peripheral nerve; ataxic polyneuropathy (anti-MAG) CANOMAD	22,23

Avaliação laboratorial

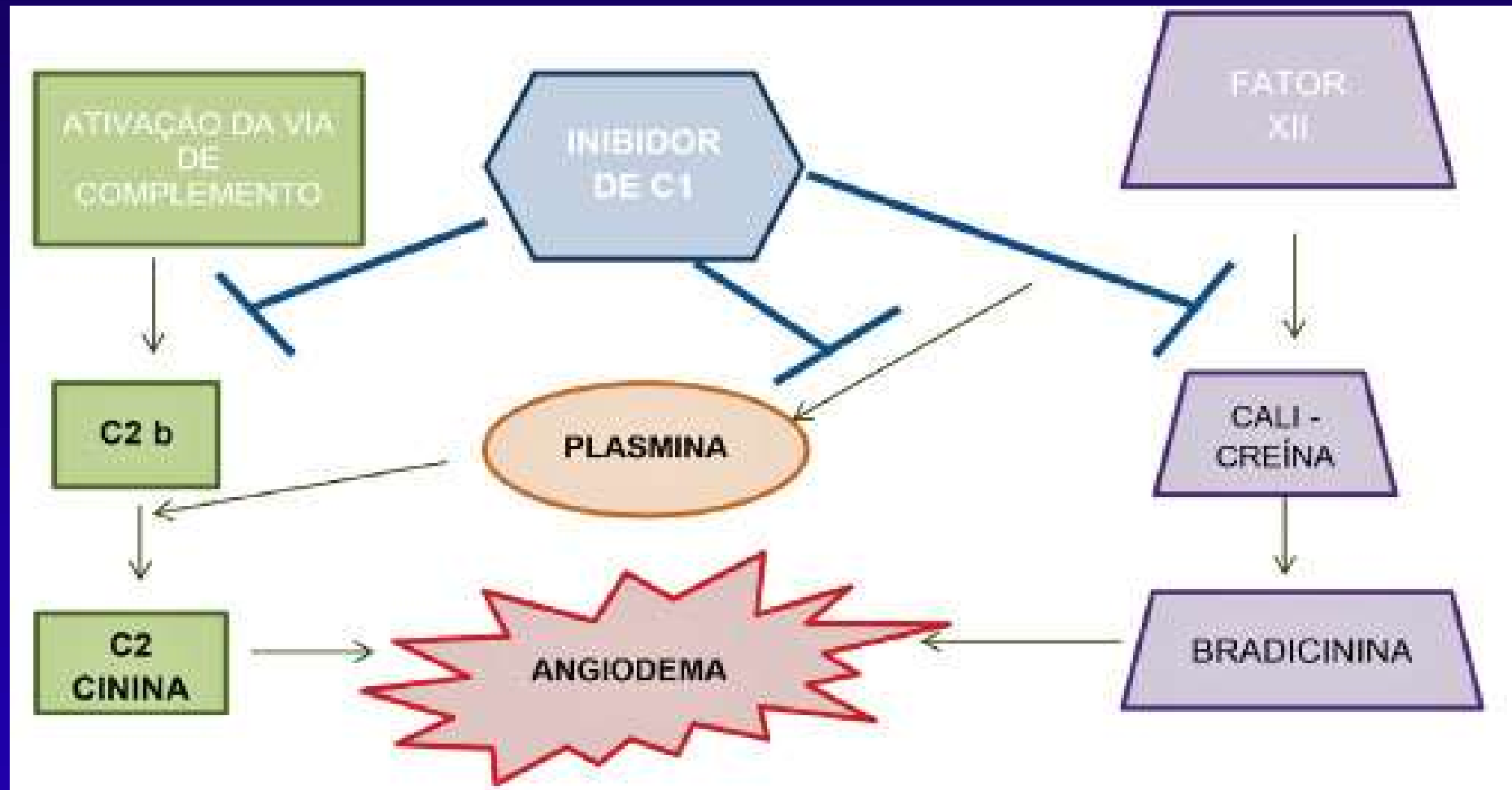
- **C1q: 6 (10-25)**
- **Inibidor de C1 esterase: 22 (21 -39)**

TRATAMENTO:

**BORTEZOMIB + LENALIDOMIDA + DEXAMETASONA
X 3**

- **Inibidor de C1 esterase :35 (21-39)**

MECANISMO DO ANGIOEDEMA POR DEFICIÊNCIA DO INIBIDOR DE C1



Fonte: Adaptado de Caccia S, et al., Pathophysiology of Hereditary Angioedema, 2014. »

Diagnóstico

- ✓ **GAMOPATIA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO CLÍNICO**
- ✓ **ANGIOEDEMA ADQUIRIDO**