

OS DESAFIOS DIAGNÓSTICOS DA SÍNDROME POEMS: UM RELATO DE CASO

TS Cruz, MFCB Valente, KMM Ribeiro,
PRC Utsch, KRL Alves, RB Tavares,
GTC Mayrink, AA Ferreira, LCLE Silva

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de
Fora, MG, Brasil

Introdução: A síndrome POEMS é caracterizada pela presença de distúrbio de células plasmáticas monoclonais, neuropatia periférica e uma ou mais das seguintes características: mieloma osteosclerótico, doença de Castleman, níveis aumentados de fator de crescimento endotelial vascular (VEGF), organomegalia, endocrinopatia, edema, alterações cutâneas típicas e papiledema. **Relato de caso:** Trata-se de paciente de 72 anos, sexo feminino, com quadro progressivo e ascendente de parestesia em pododáctilos de membros inferiores associado à fraqueza e perda de força. Ecocardiograma transtorácico evidenciou presença de líquido em cavidade pleural e elevação da pressão na artéria pulmonar. A eletroforese de proteínas séricas evidenciou distorção de gráfico em região de gamaglobulina e a análise imuno-histoquímica de fragmento de medula óssea trouxe achados compatíveis com plasmocitose intersticial com expressão preferencial de cadeia leve de imunoglobulina lambda. Eletro-neuromiografia dos quatro segmentos compatível com polineuropatia sensitivo-motora por envolvimento mielínico. Devido indisponibilidade de acesso financeiro não foi possível realizar a dosagem do VEGF. Paciente foi encaminhada para hospital onco-hematológico de referência e iniciou tratamento quimioterápico direcionado com melfalano e prednisona. Atualmente, paciente foi encaminhada para serviço de transplante de medula óssea pois se encontra em remissão de doença, com melhora expressiva dos sintomas clínicos e de sua qualidade de vida. **Discussão:** As manifestações clínicas da síndrome POEMS são multifacetadas e geralmente se desenvolvem ao longo de um período de semanas a meses. Por definição, todos os pacientes têm neuropatia periférica e um distúrbio de células plasmáticas monoclonais, quase sempre do tipo de cadeia leve lambda. A elevação dos níveis séricos de VEGF é uma característica importante da síndrome e pode ser seguida para avaliar a resposta à terapia, embora o ponto de corte ideal para o diagnóstico de POEMS não esteja bem definido. O diagnóstico diferencial se dá com polineuropatias desmielinizantes e outras discrasias plasmocitárias como mieloma múltiplo, macroglobulinemia de Waldenström e crioglobulinemia. **Conclusão:** O objetivo da exposição desse caso é trazer à tona a importância do raciocínio clínico para a elucidação diagnóstica da síndrome POEMS e a dificuldade em se ter disponível na rede de saúde (privada ou pública) a realização dos exames complementares essenciais para o correto diagnóstico da síndrome, tais como a dosagem do VEGF. O tratamento busca estabilizar ou reverter a disfunção orgânica e eliminar ou inativar as células plasmáticas clonais. O transplante autólogo de medula óssea é uma consideração importante para pacientes jovens.



PERFIL DE CÉLULAS B NA MEDULA ÓSSEA E SANGUE PERIFÉRICO DE PACIENTES COM MIELOMA MÚLTIPLO APÓS TRANSPLANTE AUTÓLOGO DE CÉLULAS TRONCO HEMATOPOIÉTICAS

ES Barbosa^a, RM Pontes^b, L Sanoja-Flores^{c,d},
J Flores-Montero^{d,e}, AB Salgado^f, N Puig^{d,g},
RJP Magalhães^f, MV Mateos^{d,g}, JJMV Dongen^h,
A Maiolino^{a,i}, ES Costa^{a,j}, A Orfao^{d,e}

^a Programa de Pós Graduação em Clínica Médica, Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Laboratório de Pesquisa Translacional, Hospital da Criança de Brasília José Alencar (HCB), Brasília, DF, Brasil

^c Instituto de Biomedicina de Sevilha, Departamento de Hematologia, Hospital Universitario Virgen del Rocío do Conselho Superior de Pesquisa Científica (CSIC), Universidade de Sevilha, Sevilha, Espanha

^d Centro de Investigação Biomédica na Rede do Câncer (CIBERONC) (CB16/12/00400, CB16/12/00233, CB16/12/00369, CB16/12/00489 e CB16/12/00480), Instituto Carlos III, Madrid, Espanha

^e Programa de Pesquisa Translacional e Clínica, Centro de Pesquisa do Câncer (IBMCC, USAL-CSIC), Serviço de Citometria (NUCLEUS) e Departamento de Medicina, Universidade de Salamanca e Instituto de Pesquisa Biomédica de Salamanca (IBSAL), Salamanca, Espanha

^f Serviço de Hematologia, Hospital Universitario Clementino Fraga Filho (HUCFF), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^g Serviço de Hematologia, Hospital Universitario de Salamanca (USAL) e IBSAL, 37007 Salamanca, Espanha

^h Departamento de Imunologia, Centro Médico

Universitário de Leiden, Leiden, Holanda

ⁱ Americas Oncologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^j Serviço de Citometria, Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivos: A recuperação das células B é uma das características dos pacientes com MM que alcançam o controle da doença em longo prazo. Recentemente, a cinética de reconstituição de células B na medula óssea (MO) de pacientes com MM durante o tratamento foi descrita, mas a recuperação de subtipos de células B no sangue periférico (SP) após a terapia ainda precisa ser detalhada. O objetivo deste estudo foi descrever os subtipos de células B no SP vs. MO de pacientes com MM no D+100 após o transplante autólogo de células-tronco hematopoieticas (TACTH) e sua potencial relação com o status de doença residual mensurável (DRM). **Materiais e métodos:** Foram estudadas 152 amostras pareadas de MO e SP, 76 MM ativo – 54% homens; mediana de 61 anos (40-70) – coletadas no D+100 após o TACTH. Todos os pacientes receberam regimes de indução que combinavam

