

no acrônimo SLiM CRAB. A distribuição da proteína monoclonal sérica ou urinária identifica-se em 97%: 50% IgG, 20% IgA, 20% cadeias leves e < 10% entre IgD, IgE, IgM ou pico biclonal. O restante 3% corresponde à variante não secretora, e, se os plasmócitos clonais são incapazes de produzir imunoglobulina, configura-se além, como não produtor. O MM não secreta (MMNS) verdadeiro baseia-se na presença de 30% de células plasmocitárias monoclonais OU plasmocitoma confirmado por biópsia, tem sido descrita associação com t(11,14) (q13;q32). Dentro das manifestações clínicas estão a imunoparesia secundária, ausência de insuficiência renal e hipercalemia. Na apresentação do paciente a avaliação foi prejudicada decorrente do choque hipovolêmico e insuficiência renal aguda pré-renal. O prognóstico do MMNS é melhor na vigência de tratamento que inclua imunomodulador e inibidor de proteassoma quando comparado ao do MM com proteína M detectável, embora o desfecho dos pacientes que foram a TCTH autólogo não teve diferença significativa. **Conclusão:** MMNS é um subtipo raro com pouca literatura disponível, sendo um desafio realizar o diagnóstico, avaliação da resposta e recaída ante a falta de quantificação do pico monoclonal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.360>

SÍNDROME DE POEMS: MIELOMA OSTEOSCLERÓTICO

BG Rocha, BM Teixeira, GP Souza, IV Rosani, MCMQA Silva, RN Garcia, MA Gonçalves, AFC Vecina, JR Assis, MG Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome de POEMS revela-se através de um quadro multifacetado, apresentando-se primordialmente como polineuropatia periférica e distúrbio de células plasmáticas monoclonais. O acrônimo “POEMS” proposto por Bardwick e col. em 1980, busca descomplexificar o diagnóstico desta rara síndrome: Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, monoclonal gammopathy e Skin changes. O diagnóstico é clínico e estabelecido a partir dos critérios da Mayo Clinic, encaixando-se o paciente nos critérios maiores obrigatórios (neuropatia periférica e proliferação monoclonal) e pelo menos um dos outros critérios menores (doença de Castleman, lesão osteoesclerótica, organomegalia, endocrinopatia, alterações cutâneas, papiledema, sobrecarga de volume extravascular e trombocitose). Trata-se de uma síndrome rara, sendo sua prevalência inexistente na literatura. A incidência é maior entre a quinta e sexta décadas de vida e maior número de casos em pacientes do sexo masculino. Ainda que sua patogênese não esteja completamente elucidada, têm-se encontrado nesses pacientes elevados níveis séricos de fator de crescimento vascular endotelial (VEGF), alterações da proteína M, interleucina (IL) 1, IL-6 e fator de necrose tumoral-alfa (TNF- α). O objetivo do presente estudo foi relatar um caso de síndrome de POEMS, ressaltando a importância do conhecimento desta entidade. **Material e método:** Trata-se de um

estudo descritivo baseado na análise do prontuário do paciente e revisão da literatura. **Relato de caso:** Paciente de 60 anos, masculino, procura serviço em abril de 2019 com dor lombar há 3 anos irradiada para MMII com dificuldade para andar e perda de mobilidade, fazendo uso de cadeira de rodas. Fez uso de paracetamol + fosfato de codeína, sem melhora. Acompanhava com neurologista que investigava uma polineuropatia (a esclarecer). Além disso, apresentava baqueteamento digital, com atrofia bilateral das mãos, adenomegalias e lesões osteoescleróticas em coluna vertebral. Em junho de 2019 foi feito o diagnóstico de Síndrome de POEMS e iniciado tratamento com ciclos de Dexametasona 40 mg/dia durante 4 dias, mantido até maio de 2021. Em agosto de 2020 foi associada a Ciclofosfamida 50 mg/dia. Paciente teve melhora importante da mobilidade, do baqueteamento e da dor neuropática, interrompendo o uso de cadeira de rodas e da morfina. Foi encaminhado para transplante de medula óssea autólogo, realizado em julho de 2021. **Discussão e conclusão:** O quadro clínico inicial do paciente foi marcado pelo acrônimo da síndrome de POEMS (polineuropatia, organomegalia, endocrinopatia, proteína M e alterações da pele), o que permitiu o diagnóstico correto e um ponto de partida para o início do tratamento. Atualmente não há uma linha terapêutica definida, entretanto, alguns estudos sugerem que a associação entre corticosteróides e quimioterápicos a longo prazo aumentam a sobrevida e diminuem os sintomas neuropáticos dos pacientes, como observado no relato acima. Distinguir a Síndrome de POEMS de seus diagnósticos diferenciais é importante para a escolha do tratamento, cuidados de suporte, e as toxicidades em relação aos medicamentos envolvidos. Um diagnóstico incorreto pode levar a piora do quadro e aumento da morbidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.361>

SÍNDROME DE POEMS: RELATO DE CASO

AA Paz, AA Hofmann, T Soares, DB Lamaison, LLA Silva, VR Siqueira, V Predebon, F Dortzbacher, RS Ferrelli

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivos: O presente estudo tem por objetivo relatar caso de Síndrome de POEMS associada a doença de Castleman. **Relato de caso:** Paciente masculino de 67 anos, tabagista, com diagnóstico recente de diabetes, procurou atendimento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre devido quadro de perda de força e parestesia progressiva em membros inferiores há 6 meses, além de perda de peso, aproximadamente 10 kg nesse período. Ao exame físico paciente apresentava hipertricrose, hipoestesia e redução da força simétrica em membros inferiores, além de Roomberg positivo. Realizado TC tórax e abdome para início da investigação, sendo averiguado lesões ósseas mistas (osteolíticas e osteoblásticas) difusas, além de linfadenomegalia axilar, sugerindo doença neoplásica metastática. Optado por biópsia de linfonodo com AP e IHQ compatível com doença de Castleman variante mista. Devido quadro neurológico periférico importante, endocrinopatia recente e