

Doença de Castelman iniciamos investigação para síndrome de POEMS, fechando diagnóstico após eletroforese de proteínas confirmando pico monoclonal em gama. Paciente foi então encaminhado para iniciar tratamento. **Discussão:** A síndrome POEMS é uma síndrome paraneoplásica rara devido a um distúrbio subjacente de células plasmáticas. O acrônimo se refere a várias, mas não todas, as características da síndrome: polirradiculoneuropatia, organomegalia, endocrinopatia, gamopatia monoclonal e alterações cutâneas. A patogênese da síndrome não é bem compreendida. Porém, a produção aumentada de citocinas tais como IL-1 β , IL-6, TNF- α e VEGF parece exercer um papel importante na patogênese da doença. O diagnóstico é feito com base em uma combinação de características clínicas e laboratoriais, e é estabelecido por meio da presença de dois critérios mandatórios, um critério maior, e um menor. Os critérios mandatórios consistem em polineuropatia e alterações das células plasmáticas clonais, os critérios maiores incluem lesões ósseas escleróticas, VEGF elevado e presença de doença de Castleman. Os critérios menores são organomegalia, endocrinopatia, alterações da pele, papiledema, sobrecarga de volume extravascular e trombocitose. Distinguir a síndrome POEMS de um MGUS, smoldering mieloma (SMM), mieloma ou plasmocitoma solitário é importante porque o tratamento, cuidados de suporte e as toxicidades relacionadas ao tratamento esperadas são bastante diferentes. O curso da síndrome POEMS é geralmente crônico, desde que os pacientes sejam tratados, com sobrevida geral em 10 anos de aproximadamente 79%. Não existe um tratamento padrão e nenhum ensaio clínico randomizado controlado de tratamento existe na literatura disponível. Em geral, o modo de terapia é baseado no fato de o paciente ter lesões ósseas escleróticas limitadas ou disseminadas. A radioterapia é empregada para aqueles com doença limitada (uma a três lesões ósseas isoladas), enquanto a terapia semelhante à usada para mieloma múltiplo é recomendada para aqueles com lesões ósseas disseminadas. **Conclusão:** A partir das manifestações clínicas, suspeitou-se que o paciente do caso acima possui Síndrome de POEMS possibilitando prosseguimento investigativo e assim confirmando o diagnóstico. De tal forma, consolida-se a importância da suspeição de envolvimento neurológico e da doença de Castelman na síndrome de POEMS, realizando assim o diagnóstico precoce e possibilitando o início da terapêutica específica, visando a redução da morbimortalidade da doença e melhora sintomática.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.362>

SÍNDROME POEMS – DOENÇA LIMITADA

RS Melo, ACON Luz, FA Silva, LB Lanza,
LV Cota, NCR Cunha, RL Pacca, SS Fernandes,
PMM Garibaldi

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São
Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: A síndrome POEMS representa uma síndrome paraneoplásica, relacionada a uma doença clonal de plasmócitos. O

acrônimo representa os componentes da síndrome: polineuropatia, organomegalia, endocrinopatias, pico monoclonal e alterações de pele. Porém, há outras características importantes não incluídas no acrônimo POEMS, como papiledema, sobrecarga de volume extravascular, lesões ósseas escleróticas, trombocitose, eritrocitose, níveis elevados de fator de crescimento endotelial vascular (VEGF), uma predisposição para trombose e testes de função pulmonar anormais. Além disso, nem todas as manifestações com denominação incorporada à sigla são necessárias para o diagnóstico da síndrome. **Objetivo:** Relato de síndrome POEMS em sua forma localizada, tratada com radioterapia local e sua evolução. **Relato de caso:** Homem, 43 anos, apresentando quadro de dor em membros inferiores com 18 meses de evolução, associado a perda ponderal progressiva, perda de força, dor e edema de membros inferiores e quadril. No momento da avaliação diagnóstica apresentava-se cadeirante. Identificada lesão osteoesclerótica em osso ilíaco, que após biópsia, demonstrou infiltração por plasmócitos monoclonais lambda. Realizada complementação propedêutica concluindo o diagnóstico Síndrome POEMS. Como critérios mandatórios apresentava infiltração por plasmócitos monoclonais e polineuropatia sensitivo-motora grave confirmada por eletroneuromiografia. Dentre os critérios maiores, possuía lesão osteoesclerótica em ilíaco esquerdo e hiperplasia linfóide de padrão folicular e dentre os menores: organomegalia, sobrecarga de volume, alterações cutâneas e endocrinológicas. Não foi identificada proteína monoclonal por eletroforese sérica, dosagem de cadeias leves ou imunofixação sérica e urinária. Sem infiltração medular além da lesão local descrita. Submetido a tratamento com radioterapia local direcionado à lesão osteoesclerótica e reavaliado sucessivamente, por 6 meses, apresentando desmame de drogas analgésicas, resolução de sobrecarga volêmica clínica e sintomas constitucionais. Atualmente, deambula sozinho com apoio e mantém seguimento ambulatorial com equipe. Ao diagnóstico, Score Overall Neuropathy Limitations Scale: 5. Após 6 meses de tratamento, Score: 3. **Discussão:** A síndrome POEMS é uma doença rara. Sua causa é desconhecida, embora a superprodução crônica de citocinas pró-inflamatórias e outras, como fator de crescimento endotelial vascular, tenham sido implicadas na sintomatologia observada neste transtorno. Os pacientes frequentemente tem níveis elevados de interleucina 1-beta, fator de necrose tumoral e interleucina-6. Tal como acontece com outras discrasias de plasmócitos, a síndrome POEMS comumente se apresenta na quinta à sexta década de vida. Devido à complexidade das manifestações clínicas, que são multissistêmicas, é necessário o reconhecimento precoce desta entidade com intuito de minimizar as complicações relacionadas a esta patologia. **Conclusão:** A doença clonal plasmocitária descrita configura neoplasia de baixa carga tumoral, com divisão no seu tratamento de acordo com número de lesões ósseas e grau de infiltração medular. Para os indivíduos que apresentam lesão óssea isolada, sem infiltração identificada em medula óssea, a radioterapia local é o tratamento recomendado, assim como é no caso de um plasmocitoma ósseo solitário. A radiação para lesão isolada (até três lesões) pode melhorar os sintomas da síndrome POEMS, e, inclusive, oferece a possibilidade de cura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.363>

