

SÍNDROME POEMS - RELATO DE CASO

MB Carneiro, MC Silva, FC Domingos,
JVP Cunha, IA Siqueira, NS Castro,
IZ Gonçalves, GF Colli

Fundação Pio XII, Hospital de Amor de Barretos,
Barretos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso clínico de Síndrome (Sd) POEMS. **Relato de caso:** Paciente masculino, 39 anos, branco, diabetes mellitus tipo II há um ano. Há seis meses com dor e cianose de 1º pododáctilo à esquerda sem alterações vasculares em USG Doppler e perda de > 10% do peso corporal. Evolui com quadro semelhante à direita com progressão para necrose. Dor em queimação e perda de força em membros inferiores (MMII) há cinco meses, com piora progressiva e dificuldade para deambular. Ao exame físico: taquicárdico, hipotrofia generalizada, força grau dois e hipoestesia simétrica em MMII, sem lesões de pele, ECOG 3. Eletroneuromiografia: neuropatia periférica sensitivo-motora mista (axonal e desmielinizante), simétrica e de grave intensidade em MMII. Tomografia de Tórax e PET CT: lesão lítica hipermetabólica em 4º arco costal esquerdo. Anatomopatológico e Imunohistoquímica de lesão: neoplasia com morfologia plasmocitóide CD138, CD56, MUM1 e Lambda positivos. Biópsia de Medula Óssea 5% de plasmócitos, hipocelular para a idade. Eletroforese de proteínas séricas com componente monoclonal de 0,53 g/dL e Imunofixação IgG Lambda. TSH, ACTH e Prolactina aumentados. Hemoglobina glicada 11%. Fator de crescimento do endotélio vascular (VEGF) 1000 pg/nL. Paciente evoluiu com perda de força completa em MMII, sendo iniciado pulso de dexametasona (40 mg/dia por 4 dias) com melhora. Após diagnóstico confirmado de Sd POEMS, foi submetido a Radioterapia em plasmocitoma com dose total de 45 Gy. Apresentou hiponatremia sintomática com diagnóstico de Insuficiência Adrenal e resposta após uso de Fludrocortisona. Atualmente em seguimento clínico ambulatorial. **Discussão:** A Sd POEMS é uma rara síndrome paraneoplásica secundária a uma doença plasmocitária clonal. Inicialmente descrita no Japão, predomina no sexo masculino e na quinta-sexta décadas de vida. O diagnóstico é realizado pela combinação de dados clínicos e laboratoriais divididos em Critérios mandatórios: polineuropatia e pico monoclonal em eletroforese de proteínas; Critérios maiores (pelo menos um): lesões ósseas escleróticas, doença de Castleman, níveis elevados de VEGF e Critérios menores (pelo menos um): organomegalia, endocrinopatia, alterações de pele, papiledema, trombocitose/policitemia, aumento de volume extravascular. A fisiopatologia é pouco conhecida e acredita-se que a superprodução de imunoglobulinas produzidas pelos plasmócitos associadas ao aumento de citocinas inflamatórias – IL-1, IL-6, IL-12, VEGF e TNF. É doença crônica, sobrevida média de 10 anos, com diagnóstico diferencial de Mieloma Múltiplo, Gamopatia Monoclonal de Significado Indeterminado, Polineuropatia Inflamatória Desmielinizante Crônica, Amiloidose, entre outras. O tratamento pode variar em Quimioterapia, Radioterapia e Transplante de Medula Óssea. **Conclusão:** Paciente apresentou quadro clínico e laboratorial compatíveis com Sd POEMS sendo realizado diagnóstico e iniciado tratamento. A manifestação inicial foi

endocrinopatia associada à polineuropatia com piora progressiva. O caso evidencia a importância de pensar no diagnóstico diferencial precocemente visando a melhora da morbimortalidade e qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.423>

INFILTRAÇÃO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL POR CÉLULAS PLASMÁTICAS EM PACIENTE SEM COMPROVAÇÃO DE MIELOMA MÚLTIPLO – RELATO DE CASO

AP Azambuja, TDS Baldanzi, FB Patricio,
MC Guedes, AVCDS Gasparine, M Castro,
MDC Gonçalves, BMD Domingues, EC Nunes,
CB Sola

Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba,
PR, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de infiltração do sistema nervoso central por células plasmáticas clonais em paciente sem comprovação de mieloma múltiplo (MM). **Caso clínico:** paciente masculino, 52 anos, referia cefaleia holocraniana contínua e náuseas há dois meses, associado a alteração de marcha e diminuição da acuidade visual progressiva há duas semanas. De história pregressa tinha diagnóstico de câncer de reto tratado cirurgicamente, e HIV positivo em tratamento com terapia antiretroviral, com carga viral não detectada e CD4 abaixo de 500 (223/uL). Ao exame físico apresentava pupilas midriáticas com amaurose reduzida à esquerda e paralisia de nervo abducente, parestesia em membros superiores com dismetria e disidiadocinesia bilateral e diminuição de força muscular em membros superiores e inferiores, além de ataxia de marcha. Restante do exame sem alterações, Glasgow 15, sem rigidez de nuca. Exames de imagem (TAC e RNM crânio) mostravam lesões de aspecto infiltrativo em leptomeninges, mais evidentes no lobo parietal direito. Exames complementares: hemograma com Hb 12,1g/dL, VG 32,6%, Leucócitos 5410 com 3787 neutrófilos e 974 linfócitos, Plaquetas 220.000; função hepática e renal normais. Foram realizadas 5 punções líquóricas com finalidade de diminuição de pressão intracraniana (que variava de 60 a 104 na abertura e 50 a 18 no fechamento). A citologia do liquor mostrou aumento dos leucócitos (63/uL) com 76% de células plasmáticas e 21% de linfócitos, glicose 56 e proteína 55. O exame de imunofenotipagem por citometria de fluxo confirmou a presença da população de plasmócitos de fenótipo anormal (CD38++, CD56++, CD45 fraco, CD117-/+) e clonal (restrição de cadeia Lambda). Todos as amostras de liquor foram negativas para antígenos tuberculose, criptococose, micológico direto, cultura BAAR, cultura de fungos e cultura de germes comuns. Os PCRs para meningite, HSV, HSV1, HSV2, ENTEROVÍRUS, VZV e CAX-UMBA foram NÃO DETECTADOS, e o VDRL não reagente. A eletroforese de proteínas de sangue foi normal, com ausência de proteína monoclonal, assim como a imunofixação sérica e urinária. As dosagens de imunoglobulina eram normais, já a beta2 microglobulina estava alta 2771. Mielograma e imunofenotipagem da medula óssea não apresentavam população de células plasmáticas anormais. O paciente foi tratado com