

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 líquor 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). Todas as amostras de líquor 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

quimioterapia intratecal isolada (MADIT) por 4 semanas, com desaparecimento das células anormais, seguida de irradiação de neuroeixo. **Discussão e comentários:** Pacientes com discrasias de células plasmáticas podem apresentar complicações neurológicas da hipercalcemia, uremia e hiperviscosidade, ou devido a neuropatia periférica, compressão da medula espinhal e infiltração de nervos cranianos. Entretanto, a infiltração leptomeníngea diretamente pelo mieloma múltiplo ou células plasmáticas é considerada muito rara, muito menor do que a relatada em outras malignidades hematológicas. Além disso, nos casos relatados na literatura a infiltração ocorreu em pacientes com mieloma múltiplo em estágio final de doença, associada a leucemia de células plasmáticas ou com infiltração contígua por células de um plasmocitoma craniano. **Conclusão:** Relatamos um caso raríssimo de infiltração leptomeníngea por células plasmáticas anormais e clonais isolada, confirmada por citometria de fluxo, no qual não foi confirmada presença de mieloma múltiplo ou outra discrasia de células plasmáticas que pudesse ser responsável pela doença em SNC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.424>

RELATO DE CARDIOTOXICIDADE POR BORTEZOMIB.

MB Teixeira, LC Moretti, MCFR Calil, FL Sousa, CP Alves, JPC Araujo

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

Objetivos: Relato de cardiotoxicidade por bortezomib. **Resultados:** Paciente, MIL, 85 anos, do lar, sabidamente cardiopata, em seguimento na cardiologia devido a Fibrilação atrial em anticoagulação, e insuficiência cardíaca de fração de ejeção preservada, apresentou, em março de 2021 diagnóstico de mieloma múltiplo, classificado como estágio 2 apresentando status performance e funcionalidade preservados apesar da idade. Iniciado primeiramente tratamento com melfalano e prednisona e posteriormente transicionado para bortezomib, ciclofosfamida e dexametasona, com primeiro ciclo iniciado 24 de abril de 2022. Conforme administrado os ciclos, foi observado exacerbação dos sintomas de edema em membros inferiores de caráter vespertino, simétrico e sem sinais flogísticos, evolução da dispneia para aos pequenos esforços, tosse seca e piora da função renal. Passou em consulta na especialidade de cardiologia quando foi constatado piora da insuficiência cardíaca, passando de classe II de insuficiência cardíaca da New York Heart Association para classe IV. Foi proposto então, suspensão da medicação bortezomib, devido a hipótese de cardiotoxicidade. Após intervenção, paciente evoluiu com melhora dos sintomas e retorno para a classe II de insuficiência cardíaca da New York Heart Association. **Discussão:** O bortezomib atua como inibidor reversível da atividade quimiotripsina similar do proteossomo. Está presente nos protocolos mais utilizados para o tratamento de mieloma múltiplo. Observa-se como efeitos colaterais trombocitopenia, fadiga, neuropatia periférica, neutropenia, anemia, vômitos, diarreia, desidratação, náuseas e fraqueza. Do ponto de vista

cardiovascular, hipotensão arterial durante sua infusão é o mais comum, com necessidade de controle adequado da volemia e ajuste cauteloso em medicações anti-hipertensivas. Pode causar insuficiência cardíaca, sendo a principal manifestação disfunção ventricular direita. Não há relatos de tromboembolismo relacionado ao uso da droga isoladamente, sendo presente apenas com associação a talidomina e ciclofosfamida. Além disto a medicação pode causar bradicardias e taquicardia ventricular. O paciente alvo deste trabalho, já em acompanhamento cardiológico devido a fibrilação atrial paroxística, apresentou piora do edema de membros inferiores, dispneia aos pequenos esforços e piora da função renal após início do bortezomib, tendo como principal hipótese diagnóstica a cardiotoxicidade por bortezomib. Após suspensão da medicação houve melhora dos sintomas e retorno da mesma à classe funcional de base. **Conclusão:** O avanço da terapêutica para mieloma múltiplo proporcionou um aumento considerável na sobrevida e qualidade de vida dos pacientes. O bortezomib configura uma das medicações mais utilizadas nos protocolos atuais para tratamento dessa doença devido a sua comprovada eficácia. Sintomas cardiovasculares podem se desenvolver nestes pacientes devido a sua conhecida cardiotoxicidade. Hipotensão arterial é o mais frequente deles, seguido de insuficiência cardíaca. Sendo assim, destaca-se a importância de monitorização adequada destes pacientes quanto a indicação e seguimento do tratamento com uso do bortezomib.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.425>

GAMOPATIAS MONOCLONAIS DE SIGNIFICADO INDETERMINADO: EXPERIÊNCIA DE SEIS ANOS EM DIAGNÓSTICO E SEGUIMENTO DE SERVIÇO ESPECIALIZADO EM HEMATOLOGIA

ML Puls^a, AAL Puls^b

^a Hospital Nove de Julho (H9J), São Paulo, São Paulo, Brasil

^b Faculdade de Medicina São Leopoldo Mandic, Araras, SP, Brasil

Objetivo: Descrição da experiência dos últimos 6 anos de diagnóstico e acompanhamento de pacientes com gamopatias monoclonais de significado indeterminado (GMSI) em serviço médico de hematologia no interior do estado de São Paulo. **Material e métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo e observacional realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de portadores de GMSI admitidos e atendidos de janeiro de 2016 a dezembro de 2021 em serviço médico especializado em hematologia do interior paulista. Incluídos pacientes vivos, com confirmação laboratorial e avaliação medular. Excluídos pacientes que perderam seguimento. Dados comparados com informações disponíveis na literatura científica especializada, obtida nas bases de dados Medline (acessada via PubMed). **Resultados:** Acompanhamos, durante tempo variando de 2 a 6 anos, 15 pacientes, 10/15 femininos (66,66%) e 5/15 (33,33%) masculinos. Mediana de idade de 65 anos (extremos etários de 45 a 88 anos). Todos