

associada à paraneoplasia (WHO-HAEM5). A presença de polineuropatia e distúrbio plasmocitário com pico monoclonal são os dois critérios obrigatórios. Entretanto, em raros casos, é encontrado pico biclonal. **Relato de caso:** Paciente de 70 anos, feminino, início, há dois anos, de perda ponderal de 30 kg associada à edema de membros inferiores, paraparesia ascendente, desequilíbrio e hipoestesia que progrediram para incapacidade de deambular. Ao exame físico, mama esquerda apresentava infiltração subcutânea com aspecto em “casca de laranja” e na pele máculas hiperocrômicas. Espaço de Traube maciço. Fraqueza muscular grau 3 em ambos os membros e mãos com retração dos flexores dos dedos. Na tomografia, foram evidenciadas lesões escleróticas nos corpos vertebrais de L3 e L4, na região sacro-iliaca e lesão lítica em clavícula esquerda. Resultado da imunoeletroforese de proteínas séricas: padrão biclonal IgG/kappa e IgA/kappa com relação kappa/lambda 0,61 (normal). Dosagem do fator de crescimento endotelial vascular (VEGF) 5104 pg/mL (VR inferior a 128 pg/mL). Eletroneuromiografia com severa polineuropatia sensitiva e motora de caráter misto (axonal e desmielinizante). Resultado da biópsia de medula óssea: hiper celular para idade, com representação das três linhagens, não sendo observada infiltração plasmocitária. **Discussão:** O caso representado é de uma paciente com Síndrome de Poems. Foi realizado o diagnóstico, pois a paciente apresenta dois critérios obrigatórios maiores (polineuropatia e pico monoclonal) e quatro critérios menores (lesões ósseas escleróticas, organomegalia, edema e alterações de pele). A maioria dos casos apresenta o pico monoclonal tipo IgA- λ ou IgG- λ . É achado incomum clonalidade dominante de cadeia leve kappa. A gamopatia biclonal é definida pela presença de dois componentes M distintos que podem ter associação com dois clones distintos de plasmócitos ou com duas proteínas monoclonais produzidas por um único clone. No mieloma múltiplo, a biclonalidade é vista com maior frequência. Na síndrome de POEMS, a combinação mais comum é IgG e IgA (33%), seguida de IgM e IgG (24%). Ainda não existe correlação entre o padrão biclonal e a resposta ao tratamento ou prognóstico. **Conclusão:** A síndrome POEMS é uma doença rara associada a uma neoplasia de plasmócitos, com manifestações clínicas diversas. Relatamos um caso raro da síndrome com achado de gamopatia biclonal IgG/kappa e IgA/kappa. Com esse relato de caso esperamos alertar os Hematologistas para esta possibilidade e promover maior conhecimento sobre esta doença rara.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.447>

MIELOMA MÚLTIPLO REFRATÁRIO EVOLUINDO COM INFILTRAÇÃO EM SISTEMA NERVOSO CENTRAL: RELATO DE UM CASO

ABM May, AM Pires, TMD Gese, FFL Queiroz,
IPD Santos, ALMZ Marotti, M Higashi,
ER Mattos

Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de MM refratário com progressão em SNC. **Material e métodos:** Relato de caso realizado através de coleta de dados de prontuário de paciente em acompanhamento no HAC. **Resultados:** Paciente feminina, 46 anos, com dor lombar há 3 meses e lesões ósseas em Ressonância Magnética. Em

avaliação, evidenciados anemia, lesões osteolíticas difusas, mielograma com 35% de plasmócitos. Eletroforese de proteínas séricas (EPS) com pico monoclonal (PM): 2,33 g/dL, b2 microglobulina: 6.373 ng/mL, TC de abdome: nódulos hepáticos e lesões peritoneais, configurando MM IgA/Kappa ISS III, com múltiplos plasmocitomas. Pelo performance status (PS) ECOG 2, iniciado VTD. Após 3 ciclos, evoluiu com lesão em mucosa oral (biópsia: plasmocitoma) e aumento de volume abdominal por lesões anaxiais bilaterais e ascite, cuja citometria de fluxo (CF), confirmou infiltração por MM. EPS com PM de 2,47 g/dL. Configurada progressão e, ainda por PS pior (3), iniciada segunda linha com DT-PACE, com programação de Transplante de Medula Óssea (TMO) autólogo. Após 3º ciclo, apesar da resposta sistêmica evidente, com EPS sem PM, evoluiu com cefaleia holocraniana, associada à parestesia em hemiface esquerda e crise convulsiva. TC de crânio: normal. Análise do líquido cefalorraquidiano (LCR) por CF: fenótipo compatível com MM. Pela progressão isolada em SNC, prosseguiu-se tratamento com QT intratecal (IT) 2x/semana, com melhora clínica e CF negativa. Em consulta pré-TMO, queixando-se de cefaleia, realizou RM de crânio: lesões paquimeningeas em fossa posterior, em 5º par de nervos cranianos e espaço subaracnoide. Optou-se por terapia com metotrexate em altas doses, sendo realizado 01 ciclo até o momento. **Discussão:** Sintomas neurológicos são frequentes em MM: neuropatia periférica, radiculopatias e paralisia de nervos cranianos; resultantes de compressões vertebrais, alterações metabólicas e toxicidades pelo tratamento. Diagnóstico diferencial com infiltração de SNC deve ser realizada e configura-se pela presença de lesão intraparenquimatosa, determinada por exames de imagem, e/ou leptomenígea, com detecção de plasmócitos clonais no LCR. Sua ocorrência é rara (1-4%) sendo evidenciada ao diagnóstico ou após tratamento, como progressão da doença (prognóstico desfavorável, sobrevida mediana 4,5-7,4 meses após o diagnóstico). Plasmócitos possuem “homing” pela medula óssea, e dependem do microambiente para sobreviverem. A fisiopatologia da disseminação extramedular ainda é indefinida, mas estudos sugerem a correlação entre mutações das vias KRAS/NRAS/BRAF e alterações do padrão de expressão de moléculas de adesão (CD44) e receptores de citocinas (CXCR-4). Não há consenso sobre a melhor terapêutica. Alguns autores sugerem combinação de imunomoduladores, corticoides e anticorpos monoclonais (se disponíveis), associados a radioterapia (local-direcionada). QT IT é controversa, apesar de ser utilizada na maioria dos centros. **Conclusão:** Envolvimento do SNC pelo MM é raro, com maior incidência em pacientes previamente tratados, de alta agressividade configurando prognóstico ruim. A identificação de sintomas neurológicos deve nortear o diagnóstico e a adição dos novos tratamentos podem melhorar os desfechos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.448>

AVALIAÇÃO DA ASSOCIAÇÃO ENTRE STATUS SOCIOECONÔMICO E QUADRO CLÍNICO- RADIOLÓGICO DOS PACIENTES COM MIELOMA MÚLTIPLO

LPS Coelho, ACA Araujo, BRC Pinto, AVS Silva,
JCB Amaral, LOR Maia, LS Souza, RLR Baptista,
AR Soares