

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVAS), Pouso Alegre, MG, Brasil

Objetivos: Relatar o processo de diagnóstico de uma paciente jovem com Síndrome de POEMS e revisar a literatura vigente. **Material e Métodos:** Paciente do sexo feminino, 36 anos, previamente hígida, iniciou com quadro de cefaléia associada a fraqueza de MMII. Eletroneuromiografia com leve desmielinização de nervos fibulares e tibiais. Líquor com alto teor de gamaglobulinas e proteínas. Hemograma evidenciava plaquetose, imunofixação sérica com padrão monoclonal IgA Lambda, porém sem alterações em exame físico além da perda de força simétrica em membros inferiores. Foi então iniciada investigação para Síndrome de POEMS com tomografia que evidenciou esplenomegalia, lesões escleróticas em rádio à direita, fêmur esquerdo, tibia direita, púbis e patelas, juntamente a derrame articular em joelho. Observou-se também papiledema e VEGF aumentado. Após exclusão de diagnósticos diferenciais, paciente apresentava os dois critérios obrigatórios (polineuropatia e distúrbio monoclonal proliferativo das células plasmáticas), com presença de 2 critérios diagnósticos maiores e 3 menores, confirmando a Síndrome de POEMS. **Resultados:** Paciente jovem, sexo feminino, diagnosticada com síndrome de POEMS por apresentar neuropatia periférica, lesões osteoescleróticas, gamopatia monoclonal, hiperproteínoorraquia, VEGF aumentado, esplenomegalia, plaquetose e papiledema. Por fim, levando em conta a idade da paciente, esta foi encaminhada para transplante autólogo de medula óssea apresentando boa evolução de quadro clínico e laboratorial, permanecendo em acompanhamento hematológico. **Discussão:** A síndrome de POEMS (Polineuropatia, Organomegalia, Endocrinopatia, Proteína Monoclonal, Alterações da Pele) é um distúrbio raro comumente acometendo os pacientes na quinta a sexta década de vida. É caracterizada pela presença de um distúrbio plasmocitário monoclonal, neuropatia periférica e uma ou mais das seguintes características: mieloma osteoesclerótico, doença de Castleman, aumento dos níveis séricos de Fator de Crescimento Endotelial Vascular (VEGF), organomegalia, endocrinopatia, edema, alterações cutâneas típicas e papiledema. Por definição, todos os pacientes têm neuropatia periférica e um distúrbio monoclonal do plasma, quase sempre do tipo da cadeia leve lambda. **Conclusão:** O diagnóstico da síndrome POEMS deve ser suscitado em pacientes com neuropatia periférica de origem desconhecida. O diagnóstico requer as características clínicas da polineuropatia, a identificação patológica de um distúrbio monoclonal proliferativo das células plasmáticas e a presença de pelo menos um critério maior e um menor no exame físico, na imagem ou na avaliação laboratorial. Este relato evidencia um caso clássico de síndrome de POEMS, em paciente jovem, onde na investigação de uma neuropatia, foi achado o componente monoclonal, organomegalia e assim foi possível levantar suspeita diagnóstica, realizar exames investigativos e fechar critério diagnóstico para a doença. Sendo a paciente encaminhada para tratamento com sucesso.

MIELOMA MÚLTIPLO NÃO SECRETOR

AVC Paiva, AHC Machado, JAS Valverde, J Rossit, ML Pedigoni, MCC Reginato, TC Raimundo, DE Silva, FS Camargo, MPS Souza

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVAS), Pouso Alegre, MG, Brasil

Objetivos: Relatar um caso clínico de Mieloma Múltiplo não Secretor (MMNS) com apresentação inicial de pancitopenia. **Material e Métodos:** Paciente encaminhada ao pronto socorro devido quadro de astenia e emagrecimento que perduravam há 15 dias, com presença de esplenomegalia leve e petéquias difusas pelo corpo; no âmbito laboratorial, apresentava uma plaquetopenia severa (<20.000) associada anemia e neutropenia, sendo internada para suporte transfusional e investigação de falência medular. Realizados exames laboratoriais sem achados anormais: provas reumatológicas negativas, sorologias negativas, sem carecia nutricional, eletroforese e imunofixação de proteínas séricas e urinárias negativas, função renal e hepática normais. Não apresentava adenomegalias ou outros sintomas. **Resultados:** Realizado, portanto, estudo medular e em mielograma evidenciou medula óssea moderadamente hipocelular para a idade com plasmocitose (23% – bi e trinucleados). Na imunofenotipagem achado de 8,8% de plasmócitos anômalos com pesquisa de clonalidade inconclusiva. O estudo foi complementado com biópsia de medula óssea que confirmou tratar-se de mieloma múltiplo. Ampliada a pesquisa laboratorial de mieloma múltiplo como dosagem de cadeias leves livres, dosagem de imunoglobulinas, beta 2 microglobulina, proteinúria 24hs e todos os exames resultaram negativos. Avaliação óssea evidenciou lesões osteolíticas esparsas em esqueleto axial. Confirmado então o diagnóstico de mieloma múltiplo não-secretor. Paciente foi submetida a tratamento quimioterápico, mas devido as citopenias graves evoluiu para óbito secundário a complicações infecciosas logo no primeiro ciclo de tratamento. **Discussão:** O mieloma múltiplo representa cerca de 10% das neoplasias hematológicas. As manifestações clínicas mais comuns da doença envolvem sintomas relacionados a anemia e dores ósseas. Outras manifestações clássicas são hipercalcemia, risco aumentado de infecções e prejuízo à função renal. O diagnóstico laboratorial tem como um de seus pilares a eletroforese e imunofixação de proteínas, na qual 1% dos pacientes não apresenta o componente monoclonal: trata-se do Mieloma Múltiplo não Secretor (MMNS), justamente o descrito neste caso. Atrasos na detecção da doença resultam em maior susceptibilidade a complicações e morbidades. **Conclusão:** O Mieloma Múltiplo não Secretor (MMNS) é uma doença de difícil diagnóstico devido à ausência da gamopatia monoclonal, marco da apresentação clássica da doença. No entanto, o diagnóstico precoce é importante para se estabelecer a base do tratamento e do prognóstico do paciente, a fim de evitar complicações e resultar em maior sobrevida. Todavia, reconhece-se a dificuldade em diagnosticar inicialmente devido aos sintomas inespecíficos e, nesse caso, associado as citopenias graves, sem outras manifestações clínicas, a qual impactou significativamente no prognóstico da paciente relatada.