

OS DESAFIOS DIAGNÓSTICOS DA SÍNDROME POEMS: UM RELATO DE CASO

TS Cruz, MFCB Valente, KMM Ribeiro,
PRC Utsch, KRL Alves, RB Tavares,
GTC Mayrink, AA Ferreira, LCLE Silva

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de
Fora, MG, Brasil

Introdução: A síndrome POEMS é caracterizada pela presença de distúrbio de células plasmáticas monoclonais, neuropatia periférica e uma ou mais das seguintes características: mieloma osteosclerótico, doença de Castleman, níveis aumentados de fator de crescimento endotelial vascular (VEGF), organomegalia, endocrinopatia, edema, alterações cutâneas típicas e papiledema. **Relato de caso:** Trata-se de paciente de 72 anos, sexo feminino, com quadro progressivo e ascendente de parestesia em pododáctilos de membros inferiores associado à fraqueza e perda de força. Ecocardiograma transtorácico evidenciou presença de líquido em cavidade pleural e elevação da pressão na artéria pulmonar. A eletroforese de proteínas séricas evidenciou distorção de gráfico em região de gamaglobulina e a análise imuno-histoquímica de fragmento de medula óssea trouxe achados compatíveis com plasmocitose intersticial com expressão preferencial de cadeia leve de imunoglobulina lambda. Eletro-neuromiografia dos quatros segmentos compatível com polineuropatia sensitivo-motora por envolvimento mielínico. Devido indisponibilidade de acesso financeiro não foi possível realizar a dosagem do VEGF. Paciente foi encaminhada para hospital onco-hematológico de referência e iniciou tratamento quimioterápico direcionado com melfalano e prednisona. Atualmente, paciente foi encaminhada para serviço de transplante de medula óssea pois se encontra em remissão de doença, com melhora expressiva dos sintomas clínicos e de sua qualidade de vida. **Discussão:** As manifestações clínicas da síndrome POEMS são multifacetadas e geralmente se desenvolvem ao longo de um período de semanas a meses. Por definição, todos os pacientes têm neuropatia periférica e um distúrbio de células plasmáticas monoclonais, quase sempre do tipo de cadeia leve lambda. A elevação dos níveis séricos de VEGF é uma característica importante da síndrome e pode ser seguida para avaliar a resposta à terapia, embora o ponto de corte ideal para o diagnóstico de POEMS não esteja bem definido. O diagnóstico diferencial se dá com polineuropatias desmielinizantes e outras discrasias plasmocitárias como mieloma múltiplo, macroglobulinemia de Waldenström e crioglobulinemia. **Conclusão:** O objetivo da exposição desse caso é trazer à tona a importância do raciocínio clínico para a elucidação diagnóstica da síndrome POEMS e a dificuldade em se ter disponível na rede de saúde (privada ou pública) a realização dos exames complementares essenciais para o correto diagnóstico da síndrome, tais como a dosagem do VEGF. O tratamento busca estabilizar ou reverter a disfunção orgânica e eliminar ou inativar as células plasmáticas clonais. O transplante autólogo de medula óssea é uma consideração importante para pacientes jovens.



PERFIL DE CÉLULAS B NA MEDULA ÓSSEA E SANGUE PERIFÉRICO DE PACIENTES COM MIELOMA MÚLTIPLO APÓS TRANSPLANTE AUTÓLOGO DE CÉLULAS TRONCO HEMATOPOIÉTICAS

ES Barbosa^a, RM Pontes^b, L Sanoja-Flores^{c,d},
J Flores-Montero^{d,e}, AB Salgado^f, N Puig^{d,g},
RJP Magalhães^f, MV Mateos^{d,g}, JJMV Dongen^h,
A Maiolino^{a,i}, ES Costa^{a,j}, A Orfao^{d,e}

^a Programa de Pós Graduação em Clínica Médica, Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Laboratório de Pesquisa Translacional, Hospital da Criança de Brasília José Alencar (HCB), Brasília, DF, Brasil

^c Instituto de Biomedicina de Sevilha, Departamento de Hematologia, Hospital Universitario Virgen del Rocío do Conselho Superior de Pesquisa Científica (CSIC), Universidade de Sevilha, Sevilha, Espanha

^d Centro de Investigação Biomédica na Rede do Câncer (CIBERONC) (CB16/12/00400, CB16/12/00233, CB16/12/00369, CB16/12/00489 e CB16/12/00480), Instituto Carlos III, Madrid, Espanha

^e Programa de Pesquisa Translacional e Clínica, Centro de Pesquisa do Câncer (IBMCC, USAL-CSIC), Serviço de Citometria (NUCLEUS) e Departamento de Medicina, Universidade de Salamanca e Instituto de Pesquisa Biomédica de Salamanca (IBSAL), Salamanca, Espanha

^f Serviço de Hematologia, Hospital Universitario Clementino Fraga Filho (HUCFF), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^g Serviço de Hematologia, Hospital Universitario de Salamanca (USAL) e IBSAL, 37007 Salamanca, Espanha

^h Departamento de Imunologia, Centro Médico

Universitário de Leiden, Leiden, Holanda

ⁱ Americas Oncologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^j Serviço de Citometria, Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivos: A recuperação das células B é uma das características dos pacientes com MM que alcançam o controle da doença em longo prazo. Recentemente, a cinética de reconstituição de células B na medula óssea (MO) de pacientes com MM durante o tratamento foi descrita, mas a recuperação de subtipos de células B no sangue periférico (SP) após a terapia ainda precisa ser detalhada. O objetivo deste estudo foi descrever os subtipos de células B no SP vs. MO de pacientes com MM no D+100 após o transplante autólogo de células-tronco hematopoieticas (TACTH) e sua potencial relação com o status de doença residual mensurável (DRM). **Materiais e métodos:** Foram estudadas 152 amostras pareadas de MO e SP, 76 MM ativo – 54% homens; mediana de 61 anos (40-70) – coletadas no D+100 após o TACTH. Todos os pacientes receberam regimes de indução que combinavam



uma droga imunomoduladora e/ou inibidor de proteassoma, seguida de altas doses de melfalano antes do TACTH. Doadores saudáveis (DS) pareados por idade – 70% homens – foram estudados como controles. As amostras foram processadas em até 24h após a coleta nos dois centros participantes (UFRJ, n = 88; USAL, n = 64), seguindo os procedimentos operacionais padrão Euroflow e marcadas com o painel NGF para DRM em MM. Subtipos de células B identificados: precursores B (BCP - CD19⁺CD45^{lo}CD38^{hi}CD27^{-/+}cyIg⁻), B transicionais/naive (CD19⁺CD45⁺CD38^{-/lo}CD27⁻cyIg⁺), B de memória (CD19⁺CD45⁺CD38^{-/lo}CD27⁺cyIg⁺) e plasmócitos normais (nPC - CD38^{hi}CD138^{lo/hi}CD45⁻hetCD56^{-/+}cyIg⁺CD19^{-/+}). **Resultados:** Cinquenta pacientes (66%) tinham DRM+ no MO. Ainda, 7/50 (14%) tinham plasmócitos clonais circulantes no SP (cPCC+). Os pacientes foram estratificados de acordo com o status de DRM mais cPCC. Na MO, todos os pacientes tiveram um aumento percentual de BCP e redução de B de memória e nPC vs. DS. Os DRM+cPCC+ tiveram menor frequência de nPC CD19- na MO vs. MRD+ou-/cPCC-. No SP, B totais estavam em números normais, pela normalização de B transicionais/naive, mas as B de memória estavam reduzidas em todos pacientes vs. DS. Os nPC CD19+ no SP dos MRD+ou-/cPCC- estavam em número normal, mas reduzidos nos DRM+cPCC+. Não houve associação significativa entre sobrevida livre de progressão (SLP) e a contagem de células B totais e subtipos no SP. As recidivas ocorreram em 28/76 (37%) dos pacientes, a maioria (20/28) DRM+ (71%; 16 cPCC- e 4 cPCC+) e, 8/28 (29%) DRM-cPCC-. A taxa de mortalidade foi de 14% (11/76) em 19 meses de seguimento mediano, sendo 8/11 (72%) DRM+ (6 cPCC- e 2 cPCC+) e 3/11 (27%) DRM-cPCC-. Pacientes DRM+cPCC+ tiveram uma SLP significativamente menor, 9 meses vs. 28 meses para DRM+cPCC- e não alcançada nos pacientes DRM-cPCC-. O mesmo foi visto nos pacientes que atingiram pelo menos remissão completa – 9 meses DRM+cPCC+ vs. 28 meses DRM+cPCC- vs. 36 meses DRM-cPCC-. **Discussão:** A presença de cPCC no D+100 após o TACTH foi associada a uma pior recuperação das contagens de nPC no SP e a uma pior SLP. Tais achados parecem reforçar que a depuração de cPC após o TACTH aumentaria a disponibilidade de nichos na MO para nPC e potencialmente também para BCP, levando a uma recuperação da maturação normal de células B.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.355>

PLASMOCITOMA MAXILAR COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE MIELOMA MÚLTIPLO: RELATO DE CASO

A Silveira ^a, MP Luizson ^a, JBCB Silva ^b

^a Faculdade de Medicina São Leopoldo Mandic, Campinas, SP, Brasil

^b Clínica Medeiros, Campinas, SP, Brasil

Introdução: Os tumores de células plasmáticas são proliferações neoplásicas linfóides agrupadas entre os linfomas periféricos de células B. Podem afetar um único osso, uma condição chamada plasmocitoma solitário ou envolver apenas tecidos moles, plasmocitoma extramedular. O mieloma múltiplo (MM) é a gamopatia monoclonal sintomática mais

importante e representa aproximadamente 1% de todos os cânceres e 10% de todas as neoplasias hematológicas. É caracterizada por muitos plasmócitos anormais na medula óssea e a alta produção de imunoglobulina monoclonal de cadeia leve ou de cadeia pesada. **Materiais e métodos:** Coleta de dados de prontuário e revisão da literatura com busca de artigos no “PubMed”. **Relato de caso:** Trata-se de um paciente do sexo masculino, 58 anos, diabético, hipertenso e com dislipidemia que foi encaminhado do serviço de odontologia há 5 meses devido a massa maxilar dolorosa. O resultado da biópsia maxilar foi plasmocitoma (CD138 e restrições para cadeia lambda, células negativas para AE1/AE3, CD3 e KAPPA, células com positividade local focal para CD20, KI-67>60%). Após avaliação, foram solicitados os seguintes exames, com respectivos resultados: imunofixação: presença de proteína monoclonal IgG/lambda e cadeia leve lambda isolada; proteinúria de 24 horas: 342 mg, imunofixação urinária: monoclonal IgG/lambda; a creatinina no início estava normal mas em menos de duas semanas ultrapassou o valor de 2,0 mg/dL; a albumina estava em torno de 3, g/dL e beta 2 microglobulina em torno de 5.000 ng/mL. Além disso, o mielograma era compatível com mieloma múltiplo (56% de plasmócitos) e a biópsia de medula óssea era hiper celular (75%) às custas de infiltrado plasmocitário multifocal e sólido, intersticial e paratrabecular, perfazendo cerca de 55% dos elementos nucleados, consistente com neoplasia plasmocitária. **Discussão e conclusão:** O MM é uma doença maligna progressiva de clones de plasmócitos em vários estágios de diferenciação. As manifestações orais do MM são as primeiras manifestações da doença em cerca de 14% dos pacientes. Podem incluir inchaço, dor, dormência, sangramento, dentes móveis, xerostomia, depósitos de amiloide, reabsorção e mobilidade radicular, anestesia labial e radiolúcências e fraturas da mandíbula, e a prevalência varia de 2% a 70%. As colorações de imuno-histoquímica devem ser feitas para confirmar o plasmocitoma. O diagnóstico de MM pode ser estabelecido por exames laboratoriais, como achados hematológicos, bioquímicos, análise de urina e levantamento radiográfico esquelético. Os critérios diagnósticos para MM incluem evidências de lesões osteolíticas múltiplas, identificação de uma população de células plasmáticas atípicas na biópsia e anormalidades na produção de imunoglobulinas. O diagnóstico final foi MM, estágio III (ISS). Nesse caso, uma lesão maxilar foi o primeiro sinal de MM, reforçando o papel fundamental do cirurgião-dentista no reconhecimento e encaminhamento à hematologia para o diagnóstico precoce, que confirmava a sua suspeita.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.356>

PLASMOCITOMA RETROPERITONEAL GIGANTE EM PACIENTE PORTADOR DE MIELOMA MÚLTIPLO. RELATO DE CASO

TC Oliveira, IRC Batista, FV Pericole

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

