

(hemoglobina 12,3 g/dL; cálcio iônico 1,2 mmol/L). Diante do quadro e dos aspectos clínicos e radiológicos comuns à Síndrome de Erdheim-Chester, foi indicada a realização da biópsia de fêmur esquerdo, cuja análise histopatológica revelou infiltrado histiocítico xantomatoso transpassando trabéculas ósseas e tecido conjuntivo, sendo conclusivo para o diagnóstico da síndrome suspeitada. Desse modo, foi iniciada a abordagem terapêutica com uso de interferon alfa peguilado. Desde o início do tratamento medicamentoso referido, o paciente segue estável, realizando acompanhamento frequente a nível ambulatorial. **Discussão:** Os sintomas da síndrome de Erdheim-Chester variam conforme o órgão afetado e de acordo com o grau de acometimento. Como destaca a literatura, a SEC tem tropismo por ossos longos, retroperitônio, sistema cardiovascular, sistema nervoso central e olhos. Nesse ínterim, destaca-se principalmente o comprometimento dos ossos longos, o qual é encontrado em até 95% dos pacientes e é marcado por ocorrência da dor, em especial nas pernas de maneira simétrica. Alterações no sistema cardiovascular também estão presentes em significativa parcela dos casos, sendo comum o envolvimento da aorta, que se dá normalmente de maneira assintomática. **Conclusão:** A SEC representa um raro e desafiador diagnóstico diferencial em pacientes com dor óssea, haja vista o conhecimento diminuto dessa patologia no contexto da prática médica. No entanto, apesar de diversidade do ponto de vista clínico, quando somados aos aspectos radiográficos seu reconhecimento é facilitado pelos achados patognomônicos nos exames de imagem. Destaca-se a imprescindibilidade de difundir esse tema em meio à comunidade científica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.231>

A SÍNDROME POEMS COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DAS POLINEUROPATIAS DESMIELINIZANTES

MEC Nogueira^a, LFS Almeida^a, LR Arêdes^b, MEDR Bergami^c

^a Universidade Nova Iguaçu (UNIG), Itaperuna, RJ, Brasil

^b Afya Faculdade de Ciências Médicas de Ipatinga, Ipatinga, MG, Brasil

^c Universidade Anhembi Morumbi (UAM), São Paulo, SP, Brasil

Introdução/Objetivos: A Síndrome POEMS (SP) é um distúrbio multissistêmico e raro, caracterizado por polineuropatia, organomegalia, endocrinopatia, gamopatia monoclonal e alterações cutâneas. O achado neurológico que constitui critério obrigatório para essa síndrome é polineuropatia desmielinizante, e deve ser recordada quando apresentar caráter crônico ou ausência de resposta adequada ao tratamento. Objetiva-se, assim, alertar acerca do diagnóstico diferencial das polineuropatias inflamatórias desmielinizantes crônicas, sobretudo pensando na SP. **Relato de caso:** Paciente feminina, 40 anos, iniciou quadro de paraparesia arreflexa de membros inferiores, com queda do estado geral, em abril de 2020. Dentre os exames realizados, a coleta do líquor apresentou

dissociação albumino-citológica (proteína total 170 mg/dL, leucócitos – 4 células/mm³), sugerindo a Síndrome de Guillain-Barré (SGB). Foi feito tratamento com imunoglobulina humana, com parcial resposta clínica. Após 3 meses, precisou de internação novamente. A eletroneuromiografia de membros superiores e inferiores demonstrou envolvimento sensitivo-motor, de caráter axonal e padrão simétrico, com comprometimento radicular cervical e lombar. Respondeu parcialmente ao tratamento com metilprednisolona em pulsoterapia. Dois anos após o início do quadro, relatou piora da paraparesia, enquanto tratava a polirradiculoneuropatia inflamatória crônica. Ao exame clínico, ressaltava-se paraparesia grave de membros inferiores, hiperpigmentação cutânea, hipertricoses, amiotrofia nas mãos, astenia e lombalgia. Tomografia abdominal demonstrou hepatoesplenomegalia moderada, e pélvica, lesão lítica em osso ilíaco direito, a qual foi biopsiada, confirmando o plasmocitoma. Os exames laboratoriais apresentavam PTH 19,8 pg/mL, cortisol 13,3 mcg/dL, plaquetas 675.000 mm³, TSH 14,8 UI/mL, T4 livre 0,75 ng/dL, imunofixação com padrão monoclonal IgG/lambda, eletroforese sérica, com proteína monoclonal 1,04 g/dL, com presença de pico monoclonal em região de gamaglobulinas, dosagem de fator de VEGF1 5748 pg/mL, fechando os critérios diagnósticos para SP. Paciente iniciou esquema quimioterápico com ciclofosfamida, dexametasona e bortezomibe. Os últimos exames, realizados em 2024, demonstram ausência de proteína monoclonal a eletroforese, imunofixação sérica e urinária negativas, indicando boa resposta clínica aos medicamentos. **Discussão:** No que se refere aos critérios diagnósticos da síndrome de POEMS, destaca-se a polineuropatia, gamopatia monoclonal, hepatoesplenomegalia, endocrinopatia e lesões cutâneas, manifestações referidas na paciente estudada no presente relato. O diagnóstico, muitas vezes, é atrasado, devido a raridade da doença, e por ser confundida com polineuropatia inflamatória desmielinizante crônica, por apresentarem manifestações clínicas semelhantes. Sob tal óptica, evidencia-se que esse errôneo julgamento clínico também foi observado no caso relatado, em que a paciente teve um diagnóstico inicial de SGB, e apenas após 2 anos, confirmou-se a SP. **Conclusão:** A SP é um importante diagnóstico diferencial das polineuropatias inflamatórias desmielinizantes crônicas, incluindo a SGB. A identificação precoce através da distinção entre ambas as patologias, os cuidados de suporte e o tratamento ativo contra células plasmáticas determinam uma resposta clínica favorável, resultando em melhor prognóstico para o paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.232>

LINFOMA CUTÂNEO EXTRANODAL DE CÉLULAS NK/T COMO SEGUNDA NEOPLASIA EM PACIENTE COM CARCINOMA ESPINO CELULAR DO COLO UTERINO PREVIO: RELATO DE CASO.

S Garcia, APM Hortêncio, E Pena, MC Pedro, Y Gonzaga

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil