

no acrônimo SLiM CRAB. A distribuição da proteína monoclonal sérica ou urinária identifica-se em 97%: 50% IgG, 20% IgA, 20% cadeias leves e < 10% entre IgD, IgE, IgM ou pico biclonal. O restante 3% corresponde à variante não secretora, e, se os plasmócitos clonais são incapazes de produzir imunoglobulina, configura-se além, como não produtor. O MM não secretor (MMNS) verdadeiro baseia-se na presença de 30% de células plasmocitárias monoclonais OU plasmocitoma confirmado por biópsia, tem sido descrita associação com t(11,14) (q13;q32). Dentro das manifestações clínicas estão a imunoparesia secundária, ausência de insuficiência renal e hipercalemia. Na apresentação do paciente a avaliação foi prejudicada decorrente do choque hipovolêmico e insuficiência renal aguda pré-renal. O prognóstico do MMNS é melhor na vigência de tratamento que inclua imunomodulador e inibidor de proteassoma quando comparado ao do MM com proteína M detectável, embora o desfecho dos pacientes que foram a TCTH autólogo não teve diferença significativa. **Conclusão:** MMNS é um subtipo raro com pouca literatura disponível, sendo um desafio realizar o diagnóstico, avaliação da resposta e recaída ante a falta de quantificação do pico monoclonal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.360>

SÍNDROME DE POEMS: MIELOMA OSTEOESCLERÓTICO

BG Rocha, BM Teixeira, GP Souza, IV Rosani, MCMQA Silva, RN Garcia, MA Gonçalves, AFC Vecina, JR Assis, MG Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome de POEMS revela-se através de um quadro multifacetado, apresentando-se primordialmente como polineuropatia periférica e distúrbio de células plasmáticas monoclonais. O acrônimo “POEMS” proposto por Bardwick e col. em 1980, busca descomplexificar o diagnóstico desta rara síndrome: Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, monoclonal gammopathy e Skin changes. O diagnóstico é clínico e estabelecido a partir dos critérios da Mayo Clinic, encaixando-se o paciente nos critérios maiores obrigatórios (neuropatia periférica e proliferação monoclonal) e pelo menos um dos outros critérios menores (doença de Castleman, lesão osteoesclerótica, organomegalia, endocrinopatia, alterações cutâneas, papiledema, sobrecarga de volume extravascular e trombocitose). Trata-se de uma síndrome rara, sendo sua prevalência inexata na literatura. A incidência é maior entre a quinta e sexta décadas de vida e maior número de casos em pacientes do sexo masculino. Ainda que sua patogênese não esteja completamente elucidada, têm-se encontrado nesses pacientes elevados níveis séricos de fator de crescimento vascular endotelial (VEGF), alterações da proteína M, interleucina (IL) 1, IL-6 e fator de necrose tumoral-alfa (TNF- α). O objetivo do presente estudo foi relatar um caso de síndrome de POEMS, ressaltando a importância do conhecimento desta entidade. **Material e método:** Trata-se de um



estudo descritivo baseado na análise do prontuário do paciente e revisão da literatura. **Relato de caso:** Paciente de 60 anos, masculino, procura serviço em abril de 2019 com dor lombar há 3 anos irradiada para MMII com dificuldade para andar e perda de mobilidade, fazendo uso de cadeira de rodas. Fez uso de paracetamol + fosfato de codeína, sem melhora. Acompanhava com neurologista que investigava uma poli-neuropatia (a esclarecer). Além disso, apresentava baqueteamento digital, com atrofia bilateral das mãos, adenomegalias e lesões osteoescleróticas em coluna vertebral. Em junho de 2019 foi feito o diagnóstico de Síndrome de POEMS e iniciado tratamento com ciclos de Dexametasona 40 mg/dia durante 4 dias, mantido até maio de 2021. Em agosto de 2020 foi associada a Ciclofosfamida 50 mg/dia. Paciente teve melhora importante da mobilidade, do baqueteamento e da dor neuropática, interrompendo o uso de cadeira de rodas e da morfina. Foi encaminhado para transplante de medula óssea autólogo, realizado em julho de 2021. **Discussão e conclusão:** O quadro clínico inicial do paciente foi marcado pelo acrônimo da síndrome de POEMS (polineuropatia, organomegalia, endocrinopatia, proteína M e alterações da pele), o que permitiu o diagnóstico correto e um ponto de partida para o início do tratamento. Atualmente não há uma linha terapêutica definida, entretanto, alguns estudos sugerem que a associação entre corticoesteróides e quimioterápicos a longo prazo aumentam a sobrevida e diminuem os sintomas neuropáticos dos pacientes, como observado no relato acima. Distinguir a Síndrome de POEMS de seus diagnósticos diferenciais é importante para a escolha do tratamento, cuidados de suporte, e as toxicidades em relação aos medicamentos envolvidos. Um diagnóstico incorreto pode levar a piora do quadro e aumento da morbidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.361>

SÍNDROME DE POEMS: RELATO DE CASO

AA Paz, AA Hofmann, T Soares, DB Lamaison, LLA Silva, VR Siqueira, V Predebon, F Dortzbacher, RS Ferrelli

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivos: O presente estudo tem por objetivo relatar caso de Síndrome de POEMS associada a doença de Castleman. **Relato de caso:** Paciente masculino de 67 anos, tabagista, com diagnóstico recente de diabetes, procurou atendimento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre devido quadro de perda de força e parestesia progressiva em membros inferiores há 6 meses, além de perda de peso, aproximadamente 10 kg nesse período. Ao exame físico paciente apresentava hipertricose, hipoestesia e redução da força simétrica em membros inferiores, além de Roomberg positivo. Realizado TC tórax e abdome para início da investigação, sendo averiguado lesões ósseas mistas (osteolíticas e osteoblásticas) difusas, além de linfadenomegalia axilar, sugerindo doença neoplásica metastática. Optado por biópsia de linfonodo com AP e IHQ compatível com doença de Castleman variante mista. Devido quadro neurológico periférico importante, endocrinopatia recente e



Doença de Castelman iniciamos investigação para síndrome de POEMS, fechando diagnóstico após eletroforese de proteínas confirmando pico monoclonal em gama. Paciente foi então encaminhado para iniciar tratamento. **Discussão:** A síndrome POEMS é uma síndrome paraneoplásica rara devido a um distúrbio subjacente de células plasmáticas. O acrônimo se refere a várias, mas não todas, as características da síndrome: polirradiculoneuropatia, organomegalia, endocrinopatia, gamopatia monoclonal e alterações cutâneas. A patogênese da síndrome não é bem compreendida. Porém, a produção aumentada de citocinas tais como IL-1;β, IL-6, TNF-α e VEGF parece exercer um papel importante na patogênese da doença. O diagnóstico é feito com base em uma combinação de características clínicas e laboratoriais, e é estabelecido por meio da presença de dois critérios mandatórios, um critério maior, e um menor. Os critérios mandatórios consistem em polineuropatia e alterações das células plasmáticas clonais, os critérios maiores incluem lesões ósseas escleróticas, VEGF elevado e presença de doença de Castleman. Os critérios menores são organomegalia, endocrinopatia, alterações da pele, papiledema, sobrecarga de volume extravascular e trombocitose. Distinguir a síndrome POEMS de um MGUS, smoldering mieloma (SMM), mieloma ou plasmocitoma solitário é importante porque o tratamento, cuidados de suporte e as toxicidades relacionadas ao tratamento esperadas são bastante diferentes. O curso da síndrome POEMS é geralmente crônico, desde que os pacientes sejam tratados, com sobrevida geral em 10 anos de aproximadamente 79%. Não existe um tratamento padrão e nenhum ensaio clínico randomizado controlado de tratamento existe na literatura disponível. Em geral, o modo de terapia é baseado no fato de o paciente ter lesões ósseas escleróticas limitadas ou disseminadas. A radioterapia é empregada para aqueles com doença limitada (uma a três lesões ósseas isoladas), enquanto a terapia semelhante à usada para mieloma múltiplo é recomendada para aqueles com lesões ósseas disseminadas. **Conclusão:** A partir das manifestações clínicas, suspeitou-se que o paciente do caso acima possui Síndrome de POEMS possibilitando prosseguimento investigativo e assim confirmando o diagnóstico. De tal forma, consolida-se a importância da suspeição de envolvimento neurológico e da doença de Castelman na síndrome de POEMS, realizando assim o diagnóstico precoce e possibilitando o início da terapêutica específica, visando a redução da morbimortalidade da doença e melhora sintomática.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.362>

SÍNDROME POEMS – DOENÇA LIMITADA

RS Melo, ACON Luz, FA Silva, LB Lanza,
LV Cota, NCR Cunha, RL Pacca, SS Fernandes,
PMM Garibaldi

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São
Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: A síndrome POEMS representa uma síndrome paraneoplásica, relacionada a uma doença clonal de plasmócitos. O

acrônimo representa os componentes da síndrome: polineuropatia, organomegalia, endocrinopatias, pico monoclonal e alterações de pele. Porém, há outras características importantes não incluídas no acrônimo POEMS, como papiledema, sobrecarga de volume extravascular, lesões ósseas escleróticas, trombocitose, eritrocitose, níveis elevados de fator de crescimento endotelial vascular (VEGF), uma predisposição para trombose e testes de função pulmonar anormais. Além disso, nem todas as manifestações com denominação incorporada à sigla são necessárias para o diagnóstico da síndrome. **Objetivo:** Relato de síndrome POEMS em sua forma localizada, tratada com radioterapia local e sua evolução. **Relato de caso:** Homem, 43 anos, apresentando quadro de dor em membros inferiores com 18 meses de evolução, associado a perda ponderal progressiva, perda de força, dor e edema de membros inferiores e quadril. No momento da avaliação diagnóstica apresentava-se cadeirante. Identificada lesão osteoesclerótica em osso ilíaco, que após biópsia, demonstrou infiltração por plasmócitos monoclonais lambda. Realizada complementação propedêutica concluindo o diagnóstico Síndrome POEMS. Como critérios mandatórios apresentava infiltração por plasmócitos monoclonais e polineuropatia sensitivo-motora grave confirmada por eletroneuromiografia. Dentre os critérios maiores, possuía lesão osteoesclerótica em ilíaco esquerdo e hiperplasia linfóide de padrão folicular e dentre os menores: organomegalia, sobrecarga de volume, alterações cutâneas e endocrinológicas. Não foi identificada proteína monoclonal por eletroforese sérica, dosagem de cadeias leves ou imunofixação sérica e urinária. Sem infiltração medular além da lesão local descrita. Submetido a tratamento com radioterapia local direcionado à lesão osteoesclerótica e reavaliado sucessivamente, por 6 meses, apresentando desmame de drogas analgésicas, resolução de sobrecarga volêmica clínica e sintomas constitucionais. Atualmente, deambula sozinho com apoio e mantém seguimento ambulatorial com equipe. Ao diagnóstico, Score Overall Neuropathy Limitations Scale: 5. Após 6 meses de tratamento, Score: 3. **Discussão:** A síndrome POEMS é uma doença rara. Sua causa é desconhecida, embora a superprodução crônica de citocinas pró-inflamatórias e outras, como fator de crescimento endotelial vascular, tenham sido implicadas na sintomatologia observada neste transtorno. Os pacientes frequentemente tem níveis elevados de interleucina 1-beta, fator de necrose tumoral e interleucina-6. Tal como acontece com outras discrasias de plasmócitos, a síndrome POEMS comumente se apresenta na quinta à sexta década de vida. Devido à complexidade das manifestações clínicas, que são multissistêmicas, é necessário o reconhecimento precoce desta entidade com intuito de minimizar as complicações relacionadas a esta patologia. **Conclusão:** A doença clonal plasmocitária descrita configura neoplasia de baixa carga tumoral, com divisão no seu tratamento de acordo com número de lesões ósseas e grau de infiltração medular. Para os indivíduos que apresentam lesão óssea isolada, sem infiltração identificada em medula óssea, a radioterapia local é o tratamento recomendado, assim como é no caso de um plasmocitoma ósseo solitário. A radiação para lesão isolada (até três lesões) pode melhorar os sintomas da síndrome POEMS, e, inclusive, oferece a possibilidade de cura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.363>

