

agentes citoredutores, e TIPS para ascite refratária ou falha do tratamento clínico. O transplante hepático deve ser considerado em casos de insuficiência hepática progressiva. A incidência anual global da SBC é estimada em 0,8/milhão, sendo menor nos países ocidentais, mas associada a maior proporção de NMPs. No Brasil, séries hospitalares indicam predomínio em mulheres jovens, embora casos como o presente reforcem a necessidade de rastreamento em ambos os sexos. O atraso diagnóstico contribui para complicações como síndrome hepatorenal, hipertensão portal grave e hepatocarcinoma. A integração precoce entre clínica médica, hematologia e hepatologia, com seguimento em centros de referência, é decisiva para redução de mortalidade e melhora de sobrevida a longo prazo. **Conclusão:** A SBC pode ser manifestação inicial de NMPs, exigindo investigação proativa. O diagnóstico precoce da PV e manejo integrado entre especialidades otimizam o prognóstico. Identificar estados protrombóticos em hipertensão portal sem causa aparente pode prevenir eventos fatais e direcionar tratamento específico.

Referências:

1. European Association for the Study of the Liver (EASL). EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J Hepatol.* 2016;64(1):179–202. doi: 10.1016/j.jhep.2015.07.040.
2. Barbui T, Tefferi A, Vannucchi AM, Passamonti F, Silver RT, Hoffman R, et al. Philadelphia chromosome–negative classical myeloproliferative neoplasms: revised management recommendations from European LeukemiaNet. *Blood.* 2021;137(9):129–144. doi: 10.1182/blood.2020007245.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104895>

ID - 1878

SÍNDROME DE POEMS: RELATO DE CASO DE UM DIAGNÓSTICO DESAFIADOR

RC Viana Filho^a, CS Campos^a, LVd Almeida^b,
AQ Adeodato^c, SF Lodi^d, DdS Silva^e,
ÂM Mayrink^f, Lda Barbosa^g

^a Faculdade Brasileira de Cachoeiro, Cachoeiro de Itapemirim, ES, Brasil

^b Instituto Metropolitano de Ensino Superior, Ipatinga, MG, Brasil

^c Faculdade Multivix Vitoria, Vitória, ES, Brasil

^d Universidade Iguaçu, Nova Iguaçu, RJ, Brasil

^e Faculdade de Medicina de Campos (FMC), Campos dos Goytacazes, SP, Brasil

^f Centro Universitário do Espírito Santos, Colatina, ES, Brasil

^g Universidade Positivo, Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A Síndrome de POEMS é uma condição para-neoplásica rara, definida pela presença de doença monoclonal associada a múltiplas manifestações clínicas, cujo acrônimo deriva de seus principais achados: Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, M-protein e Skin changes. Sua fisiopatologia ainda não é completamente elucidada, mas

envolve elevação de citocinas, especialmente IL-6 e VEGF. O diagnóstico é baseado na combinação de critérios obrigatórios, principais e menores, envolvendo achados clínicos, laboratoriais e de imagem, os quais orientam a investigação e auxiliam na distinção de diagnósticos diferenciais, como o mieloma múltiplo. O tratamento é definido de acordo com o estágio da doença e as manifestações clínicas, podendo envolver quimioterapia, radioterapia e transplante de células hematopoéticas. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 55 anos, hipertensa, diabética, hipotireoideia e com diagnóstico de longa data de polineuropatia periférica desmielinizante avançada, inicialmente considerada secundária ao diabetes mellitus, foi encaminhada ao serviço de referência em Cardiologia de Cachoeiro de Itapemirim – ES para investigação complementar de derrame pericárdico importante. Durante a avaliação clínica, foram identificados, além do derrame pericárdico, derrame pleural bilateral, ascite e edema periférico significativo. Na investigação inicial, verificou-se que os sintomas e sinais relacionados à síndrome edemigênica apresentavam longa evolução, com piora clínica progressiva. Exames de imagem, incluindo tomografia computadorizada, demonstraram, adicionalmente, focos hiperdensos nas regiões lombossacra e torácica da coluna vertebral, sugestivos de lesões ósseas escleróticas. Com base na história patológica prévia e nas manifestações clínicas, levantou-se a suspeita de Síndrome de POEMS, sendo realizados imunofenotipagem e imunohistoquímica de medula óssea, além de eletroforese de proteínas séricas. A eletroforese revelou presença de banda monoclonal na região das gamaglobulinas; a imunofenotipagem não apresentou alterações; e a imunohistoquímica evidenciou infiltrado plasmocitário intersticial com expressão monoclonal de cadeia leve lambda, compatível com gamopatia monoclonal. Considerando-se a presença de dois critérios obrigatórios — polineuropatia e distúrbio de células plasmáticas monoclonais —, um critério principal (lesões ósseas escleróticas) e critérios menores (excesso de líquido extracelular, manifestado por edema e derrames pleural e pericárdico, além de hipotireoidismo e diabetes mellitus), estabeleceu-se o diagnóstico de Síndrome de POEMS. Iniciou-se corticoterapia, seguida de quimioterapia com esquema à base de bortezomibe, talidomida e dexametasona. A paciente permanece em acompanhamento ambulatorial, com estabilidade clínica, e há previsão de realização de transplante de medula óssea. **Conclusão:** O diagnóstico preciso e a instituição precoce do tratamento são fundamentais para o sucesso terapêutico e melhor prognóstico para a Síndrome de POEMS. No presente caso, apesar de o quadro clínico ser compatível com a síndrome, a paciente foi avaliada em diferentes serviços de saúde, com manifestações isoladas que não foram inicialmente correlacionadas, resultando em atraso diagnóstico e impossibilitando intervenção precoce. Apenas após a integração dos achados clínicos, laboratoriais e de imagem foi possível estabelecer a hipótese diagnóstica correta e iniciar a terapêutica adequada, com estabilização clínica subsequente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104896>