

Síndrome de POEMS: Relato de caso

Rodrigo Magalhães Duarte¹; Julie Danielle Silva Carvalho¹; Letícia Lopes Peres¹; Marcella Andersen Guedes Magalhães¹; Samir Almeida Prates¹;

1. Médicos residentes em Clínica Médica pelo Hospital Universitário
Clemente de Faria de Montes Claros/MG

Introdução

A Síndrome de POEMS (acrônimo para Polineuropatia, Organomegalia, Endocrinopatia, Gamopatia monoclonal e Alterações da Pele) é um distúrbio paraneoplásico que se caracteriza, principalmente, pela presença de gamopatia monoclonal e neuropatia periférica. No entanto, se apresenta com variadas manifestações clínicas, devido ao comprometimento de múltiplos órgãos e sistemas, constituindo assim um diagnóstico de difícil suspeição.^{1 2}

Objetivos

Relatar um caso de síndrome de POEMS, em paciente masculino de 43 anos, destacando suas manifestações clínicas e a abordagem diagnóstica.

Métodos

Descrição de relato de caso.

Caso Clínico

Homem de 43 anos, proveniente da zona rural de Montes Claros-MG, previamente hipertenso em uso de enalapril, ex-tabagista. Procurou assistência médica com relato de surgimento de dor e parestesia em membros inferiores há 2 anos, de caráter ascendente, com progressão para quadril e coluna lombar. A dor foi caracterizada como constante, pulsátil e de forte intensidade. Evoluiu com limitação a deambulação e restrição no leito. Referia ainda surgimento de linfadenomegalia submandibular, cervical e inguinal há cerca de 5 anos, não dolorosas, com resolução espontânea, persistindo no momento da avaliação apenas com linfadenomegalia cervical.

Ao exame clínico apresentava ainda baqueteamento digital em ambas as mãos, manchas hipercrômicas em terço inferior de perna, de cerca de 3 cm de extensão e baço palpável Boyd 2.

A eletroneuromiografia evidenciou polirradiculopatia sensitivo-motora, predominantemente mielínica, crônica e em atividade, simétrica, de intensidade acentuada.

Seguindo a propedêutica para diagnóstico diferencial da polineuropatia foram realizados eletroforese de proteínas séricas e urinárias com achado de banda monoclonal na região das gamaglobulinas e imunofixação sérica e urinária que evidenciou a presença de proteína monoclonal igG /Lambda. A Tomografia de tórax e abdome apresentava numerosos linfonodos mediastinais, axilares, mesentéricos, retroperitoneais e inguinais, ovais e dimensões normais, além de hepatoesplenomegalia, lesões ósseas escleróticas em coluna lombar e ossos da bacia.

Realizada biópsia de medula óssea com achado de infiltrado plasmocitoide. No mapeamento bilateral de retina foi evidenciado papiledema bilateral.

Paciente preencheu os critérios do International Myeloma Working Group para síndrome de POEMS (presença de critérios mandatórios, critério maior e critérios menores), sendo encaminhado ao serviço de oncohematologia para tratamento quimioterápico.

Conclusões

A síndrome de POEMS é uma condição rara, com prevalência de aproximadamente 0,3 casos por 100.000 pessoas. Acomete preferencialmente homens na quinta ou sexta década de vida.^{1 3 4}

Os critérios diagnósticos exigem presença de ambos os critérios obrigatórios (polineuropatia e distúrbio monoclonal de células plasmáticas), ao menos 1 critério maior (doença de Castleman, lesões ósseas escleróticas e elevação do VEGF) e 1 critério menor (organomegalia, sobrecarga de volume extravascular, endocrinopatia, alterações cutâneas e trombocitose/policitemia).^{1 5}

O tratamento consiste em radioterapia, quimioterapia ou transplante de células hematopoiéticas a depender da extensão da doença (limitada ou avançada) aumentando a expectativa de vida dos pacientes em mais de 10 anos.^{1 2 6}

Destacamos com esse relato a importância de conhecer-se a síndrome de POEMS para uma abordagem clínica e diagnóstica abrangente em pacientes com sintomas neurológicos e comprometimento de múltiplos sistemas. Uma melhor qualidade de vida desses pacientes envolve o diagnóstico precoce e o tratamento adequado visando limitar a progressão da doença.⁶

Referências

1. BRAVIN, Lucas et al. Síndrome de POEMS: revisão de literatura. Revista Emescam de Estudos em Saúde, Vitória, v. 1, n. 1, p. 282-309, 1 jan. 2009.
2. DISPENZIERI, Angela et al. POEMS syndrome: definitions and long-term outcome. Blood, v. 101, n. 7, p. 2496-506, 2003.
3. NASU, Saiko et al. Different neurological and physiological profiles in POEMS syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry, v. 83, n. 5, p. 476-9, 2012.
4. SUICHI, T. et al. Prevalência, perfil clínico e prognóstico da síndrome POEMS em inquérito nacional japonês. Neurologia, v. 93, n. 10, p. e975-e983, 2019.
5. KYLE, R. A.; RAJKUMAR, S. V. Critérios para diagnóstico, estadiamento, estratificação de risco e avaliação da resposta ao mieloma múltiplo [correção publicada aparece em Leucemia. 2014 Abr;28(4):980]. Leucemia, v. 23, n. 1, p. 3-9, 2009.
6. KOURELIS, T. V. et al. Resultados a longo prazo de pacientes com síndrome POEMS: Uma atualização da experiência da Mayo Clinic. Sou J Hematol, v. 91, n. 6, p. 585-589, 2016.