

QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

Polineuropatia, Hepatoesplenomegalia, Gamapatia monoclonal e Plasmocitoma

Polyneuropathy, hepatosplenomegaly, monoclonal gammopathy and plasmacytoma

Polineuropatía, hepatoesplenomegalia, gammapatía monoclonal y plasmocitoma

Fernando Pessuti,¹ Cristina Asvolinsque Pantaleão Fontes,¹ Lucila Pessuti Ferri,² Vagner Ferreira Nascimento³

¹Universidade Federal Fluminense, Niterói, RJ, Brasil.

²Universidade Federal de Goiás, Jataí, GO, Brasil.

³Universidade do Estado de Mato Grosso, Tangará da Serra, MT, Brasil.

Recebido em: 11/12/2016 / Aceito em: 08/05/2017 / Disponível online: 08/05/2017

fernandopessuti@id.uff.br

Descritores: Síndrome POEMS. Plasmocitoma. Tomografia.

Keywords: POEMS Syndrome. Plasmacytoma. Tomography.

Descritores: Síndrome POEMS. Plasmacitoma. Tomografia.

Homem, 70 anos, com significativa perda de peso associada à parestesia bilateral e simétrica em pés, que evoluiu após quatro meses para paresia em membros inferiores e superiores.

Foram realizados exames laboratoriais e tomografia computadorizada (TC) de tórax e abdome que evidenciaram gamapatia monoclonal, plasmocitoma em parede torácica direita, hepatomegalia, esplenomegalia, ascite (Figura 1) e derrame pleural à direita (Figura 2).

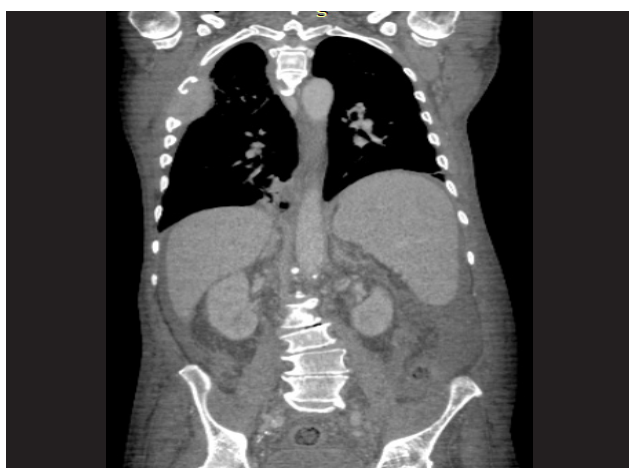


Figura 1. TC do Tórax e Abdome (reconstrução coronal): Hepatoesplenomegalia, ascite e lesão expansiva com densidade de partes moles, envolvendo a parede torácica, acometendo o arco médio da 3ª, 4ª e 5ª costelas direita, sugerindo plasmocitoma.



Figura 2. TC de tórax (corte axial com janela de parênquima): Derrame pleural e cissural.

R Epidemiol Control Infec, Santa Cruz do Sul, 7(2):132-133, 2017. [ISSN 2238-3360]

Please cite this article in press as: PESSUTI, Fernando et al. Polineuropatia, Hepatoesplenomegalia, Gamapatia monoclonal e Plasmocitoma. Revista de Epidemiologia e Controle de Infecção, Santa Cruz do Sul, v. 7, n. 2, jun. 2017. ISSN 2238-3360. Disponível em: <<https://online.unisc.br/seer/index.php/epidemiologia/article/view/8730/6067>>. Acesso em: 27 out. 2017. doi:<http://dx.doi.org/10.17058/reci.v7i2.8730>.



Exceto onde especificado diferentemente, a matéria publicada neste periódico é licenciada sob forma de uma licença Creative Commons - Atribuição 4.0 Internacional. <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>

Considerando-se o caso clínico, qual seria o principal diagnóstico?

a) Síndrome de POEMS

- b) Polineuropatia inflamatória desmielinizante crônica
- c) Mieloma múltiplo
- d) Doença de Castleman

A síndrome de POEMS decorre da discrasia de células plasmáticas. Apresenta pico de incidência entre a 5ª e 6ª década de vida e maior prevalência no sexo masculino.¹⁻⁴

As principais características são representadas pelo acrônimo POEMS: Polineuropatia, Organomegalia, Endocrinopatia, proteína M (*Monoclonal protein*) e alterações na pele (*Skin changes*). A confirmação diagnóstica deve contemplar todos os Critérios Maiores Obrigatórios, ao menos um dos Outros Critérios Maiores e um dos Critérios Menores, conforme indicado na tabela 1.

Tabela 1. Critérios diagnósticos da síndrome de POEMS.

Critérios diagnósticos
Critérios Maiores Obrigatórios
1. Polineuropatia
2. Doença monoclonal dos plasmócitos
Outros Critérios Maiores
1. Doença de Castleman
2. Lesões ósseas escleróticas
3. Elevação do VEGF
Critérios Menores
1. Organomegalia (hepatomegalia, esplenomegalia ou linfadenomegalia)
2. Sobrecarga de volume extravascular (edema, derrame pleural ou ascite)
3. Endocrinopatia (adrenal, tireóide, pituitária, gonadal, paratireóide, pâncreas)
4. Alterações da pele (hiperpigmentação, hipertricose, acrocianose, rubor, unhas brancas)
5. Papiledema
6. Trombocitose/Policitemia

A polineuropatia é a característica mais evidente da síndrome, apresentando progressão subaguda ou crônica, iniciando-se com manifestações sensitivas simétricas. A organomegalia mais comum é a hepatomegalia, seguida da esplenomegalia. Cerca de 95% desses pacientes apresentam lesões osteoescleróticas.¹⁻²

A quimioterapia com melfalano é a base terapêutica na doença disseminada.^{2,4}

REFERÊNCIAS

1. Álvarez KV, Armas LS, Linares GA. Síndrome de POEMS. Rev cubana med 2013;52(1):78-84.
2. Méndez-Herrera CR, Rodríguez-Cordoví D. Síndrome POEMS: revisión de la bibliografía. Rev Neurol 2011;53(1):44-50.
3. Herrera-Olivares W, González-Ramírez MF, Flores-Encarnación E. Síndrome POEMS. A propósito de un caso. Rev Esp Méd Quir 2014;19(2):185-91.
4. Dispenzieri A. How I treat POEMS syndrome. Blood 2012;119(24):5650-8. doi: 10.1182/blood-2012-03-378992