

Qual o seu diagnóstico? • Which is your diagnosis?

Laércio Castilho Lopes Neto¹, Rodrigo Sampaio Chiarantano¹, Marcelo Bordalo Rodrigues²

1. Médicos Residentes do Instituto de Radiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InRad/HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil. 2. Médico Radiologista, Diretor do Serviço de Radiologia do Instituto de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (IOT/HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Marcelo Bordalo Rodrigues, Avenida Doutor Enéas Carvalho de Aguiar, 255, Pinheiros. São Paulo, SP, Brasil, 05403-900. E-mail: mbordalo@uol.com.br

Lopes Neto LC, Chiarantano RS, Bordalo-Rodrigues MB. Qual o seu diagnóstico? Radiol Bras. 2008;41(6):VII-VIII.

Paciente de 34 anos de idade, do sexo feminino, acompanhada no ambulatório de neurologia por quadro de polineuropatia periférica sensitivo-motora de início distal. Procurou o pronto-socorro com quadro de dispnéia súbita, tendo sido encaminhada ao serviço de imagem com suspeita clínica de tromboembolismo pulmonar. Negava outros antecedentes relevantes.



Figura 1. Tomografia computadorizada do tórax, imagem axial obtida após a administração intravenosa do meio de contraste iodado (fase arterial).



Figura 2. Tomografia computadorizada do abdome superior, imagens axiais obtidas após a administração intravenosa do meio de contraste iodado (fase arterial).

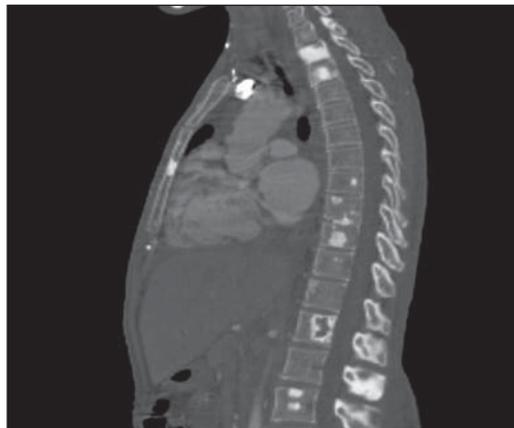
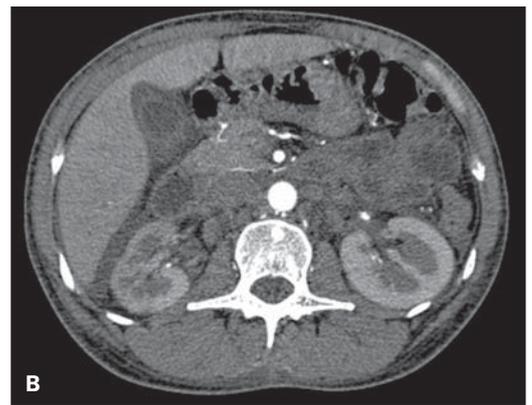


Figura 3. Tomografia computadorizada da coluna torácica, reformatação sagital ("janela óssea").

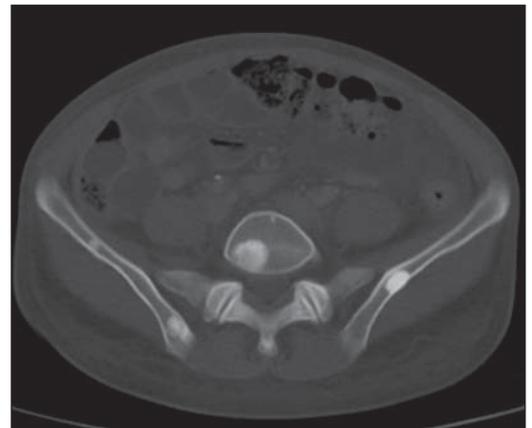


Figura 4. Tomografia computadorizada da bacia, imagem axial ("janela óssea").

Descrição das Imagens

Figura 1. Observam-se cardiomegalia e moderado derrame pleural bilateral. Não há evidências de tromboembolismo pulmonar.

Figura 2. Nota-se a presença de hepatomegalia homogênea, líquido livre perihépatico e perivesicular (ascite) e linfonomegalias retroperitoneais.

Figura 3. Múltiplas lesões ósseas focais escleróticas esparsas pelos corpos vertebrais torácicos, elementos posteriores e o esterno. Também se observa lesão lítica de margens escleróticas irregulares em T10.

Figura 4. Múltiplas lesões ósseas focais escleróticas nos ilíacos e corpo vertebral lombar.

Diagnóstico: Síndrome POEMS.

COMENTÁRIOS

A síndrome POEMS é uma desordem rara, inicialmente descrita por Bardwick et al.⁽¹⁾ em 1980, caracterizada por: polineuropatia (predominantemente sensório-motora), organomegalia (hepatoesplenomegalia, linfonomegalia), endocrinopatia (principalmente hipotireoidismo), gamopatia monoclonal e alterações cutâneas (*skin*).

O diagnóstico é baseado nas alterações clínicas, sendo que o conhecimento das alterações radiológicas permite ao radiologista sugerir esta possibilidade diagnóstica.

A paciente apresentava gamopatia monoclonal e hipotireoidismo subclínico, permitindo o diagnóstico de síndrome POEMS.

A síndrome POEMS é uma desordem rara que acomete preferencialmente homens na quinta e sexta décadas de vida. Caracteriza-se por uma série de alterações clínicas, sem mecanismo fisiopatológico bem estabelecido. Os pacientes com esta doença apresentam, essencialmente, discrasia plasmocitária, que pode variar desde uma gamopatia monoclonal até acometimento ósseo (mieloma esclerótico)⁽²⁾.

Todos os pacientes apresentam neuropatia periférica e gamopatia monoclonal, sendo estes os critérios maiores. São considerados critérios menores: lesões ósseas escleróticas, organomegalia (hepatomegalia, esplenomegalia, linfadenomegalias), edemas (derrames pleurais, ascites), endocrinopatias (adrenais, tireóide, paratireóide, gonadais, hipofisárias e pancreáticas) e alterações cutâneas (hiperpigmentações, hipertricose, hemangiomas)⁽³⁾.

As principais alterações radiológicas na síndrome POEMS são a presença de organomegalias (principalmente hepatoesplenomegalia e linfonomegalias) e lesões ósseas. As lesões são principalmente escleróticas e, menos comumente, mistas. Lesões líticas são muito raras. Há acometimento preferencial do esqueleto axial, sendo freqüente a presença de lesões em ele-

mentos do arco posterior das vértebras, tornando difícil o diagnóstico diferencial com lesões secundárias. Pode-se também observar proliferações ósseas anômalas, com lesões em discos intervertebrais e articulações costovertebrais. Nestes casos, o aparecimento súbito de calcificações de contornos irregulares e espiculados é bastante sugestivo desta doença⁽⁴⁾.

A doença geralmente apresenta curso crônico, sendo que o seu prognóstico está diretamente relacionado à presença de acometimento da medula óssea e ao número e distribuição das lesões ósseas, tornando fundamental o papel do radiologista no estabelecimento do prognóstico destes pacientes⁽³⁾.

REFERÊNCIAS

1. Bardwick PA, Zvaifler NJ, Gill GN, et al. Plasma cell dyscrasia with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein, and skin changes: the POEMS syndrome. Report on two cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1980;59:311–22.
2. Aggarwal S, Goulatia RK, Sood A, et al. POEMS syndrome: a rare variety of plasma cell dyscrasia. *AJR Am J Roentgenol*. 1990;155:339–41.
3. Dispenzieri A, Kyle RA, Lacy MQ, et al. POEMS syndrome: definitions and long-term outcome. *Blood*. 2003;101:2496–506.
4. Resnick D, Greenway GD, Bardwick PA, et al. Plasma-cell dyscrasia with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M-protein, and skin changes: the POEMS syndrome. Distinctive radiographic abnormalities. *Radiology*. 1981;140:17–22.