

PTOSE PALPEBRAL POR SÍNDROME DE POEMS: RELATO DE CASO

Livia Racquel F. Ázara

Mariana Dantas

Ana Luiza M. S. Spolidoro

Flávia Dutra

Ptose palpebral por Síndrome de POEMS: relato de caso

Lívia Racquel F. Ázara¹; Mariana Dantas¹; Ana Luiza M. S. Spolidoro²; Flávia Dutra²

Hospital Oftalmológico Santa Beatriz¹

Hospital Universitário Antônio Pedro²

INTRODUÇÃO

A síndrome de POEMS é uma entidade clínica rara, sem muitos dados na literatura atual sobre sua real prevalência e etiologia. Afirma-se que, segundo alguns relatos, essa prevalência possa variar de 1:40000 para 1:6000 e é dependente de fatores étnicos e geográficos. Sabe-se que a produção aumentada de citocinas tais como IL-1B, IL-6, TNF alfa, fator de crescimento endotelial vascular (VEGF) parecem exercer papel importante na patogênese da doença. Para diagnóstico são utilizados critérios, atualizados em 2019. Os critérios de entrada são poliradiculoneuropatia (tipicamente desmielinizante) e proteína sérica monoclonal elevada. Lesões ósseas escleróticas, VEGF elevado e presença de doença de Castleman (Rara desordem neoplásica linfoproliferativa policonal de gânglios linfáticos) são os critérios maiores. Os critérios menores incluem organomegalia, endocrinopatia, alterações características da pele, papiledema, sobrecarga de volume extravascular e trombocitose. Com apenas um critério de cada classe o diagnóstico estará firmado, sendo importante frisar que existem outros achados que podem fazer parte da doença, mas não do diagnóstico final.

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de uma paciente acima de 60 anos com ptose palpebral e espessamento palpebral importante em ambos os olhos com quadro típico, e portanto diagnóstico de Síndrome de POEMS.

RELATO DO CASO

S.U.S , branca , 76 anos com antecedentes de Diabetes Mellitus, Hipertensão Arterial, e hipotireoidismo ambas em tratamento e controladas , procedente de Duque de Caxias- RJ encaminhada ao Departamento de Plástica Ocular do Hospital Oftalmológico Santa Beatriz com desejo de cirurgia de pálebras e ptose em ambos os olhos. Apresentava queixa de " peso " nas pálebras, olhos pequenos e lágrimação em ambos os olhos há mais de 6 meses. Nega antecedentes familiares com histórico semelhante.

Relatou apresentar diagnóstico confirmado de síndrome de POEMS há 6 meses e está em acompanhamento multidisciplinar com reumatologista, oncologista e clínico geral. A doença foi confirmada após fechar critérios que envolviam neuropatia periférica , gamopatia monoclonal, lesões osteoescleróticas e doença de Castleman . Na eletroneuromiografia foi observado maior perda axonal e desaceleração considerável dos segmentos intermediários do nervo.

Ao exame oftalmológico: audade visual(AV), com melhor correção 20/40 em olho direito (OD) e 20/40 em olho esquerdo (OE). Cetoscopia e biomicroscopia ambos os olhos : Ptose palpebral severa com espessamento palpebral importante, leve lagofálico, leve acúmulo de filme lacrimal em pálebra inferior, sem flacidez horizontal em pálebra inferior, córnea transparente e com ausência de lesões, câmara anterior formada, pseudofáctica com Lente intraocular tópica e transparente. Medidas e movimentos extraoculares (MOE) : sinal de Bell preservado AO, movimentos extraoculares sem alterações AO, sulco palpebral medindo 11 mm em OD e 10 mm em OE, distância margem reflexo 1: - 1,00 mm AO , distância margem reflexo 2: - 0,50 mm AO , tônus músculo frontal aumentado, função do músculo elevador da pálebra superior (MEPS) medindo 11 mm OD e 10 mm OE. Fundoscopia AO com nervo óptico e escavação fisiológicas, retina aplicada com mácula livre.

O setor de plástica ocular contra indicou q cirurgia de correção de ptose AO diante prognóstico ruim, baseado nas medidas e exame oftalmológico completo. Foi orientado acompanhamento semestral

FIGURAS, TABELAS E GRÁFICOS

Tabela 1: Critérios diagnósticos para Síndrome de POEMS

Tabela 1. Critérios diagnósticos para Síndrome de POEMS

Critérios maiores
Polineuropatia
Doença monoclonal de plasmócitos

Critérios menores
Lesões osteoescleróticas
Doença de Castleman
Organomegalia (fígado, fígado ou linfonodos)
Sobrecarga de volume (edema periférico, ascite, derrame pleural)
Endocrinopatias (adrenal, tireóide, hipófise, pâncreas, gônadas, para-tireóide)
Alterações cutâneas (hiperpigmentação, hipertricose, pleura, hemangiomas, "unhas brancas")
Papiledema

Manifestações associadas
Baquetamento dos dedos
Perda de peso
Trombocitose
Policitose
Hipertricose
Alterações cutâneas, hiperpigmentação, hipertricose, pleura, hemangioma, "unhas brancas")
Papiledema

Diagnóstico de POEMS = 2 critérios maiores + 1 critério menor

Modificado de Dispinen et al. POEMS syndrome: Definitions and long-term outcome. Blood 2003; 101:249.⁶

Imagem 1: Ptose severa em ambos os olhos



DISCUSSÃO:

Na síndrome de POEMS a ptose apresenta-se de forma grave associada ao estreitamento horizontal e vertical da fenda palpebral (devido a hipoplasia do músculo levantador da pálebra superior). Inconsistemente , o paciente tenta compensar a ptose por meio da contração da musculatura frontal e dos músculos corrugadores, ou mudando o posicionamento da cabeça, através da elevação do queixo. O estímulo constante dos músculos da face pode causar cefaleia tensional e produzir um sulco horizontal na fronte e vertical. Existem outras alterações que podem estar associadas como estrabismo , ambliopia e supercílios arqueados. O prognóstico cirúrgico da ptose no caso dessa doença é reservado e deve-se basear nos dados numéricos das medições realizadas durante o exame oftalmológico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. KANSKI, J. J; BOWLING, B. Oftalmologia Clínica. 7. ed. São Paulo: Saunders Elsevier, 2013
2. Matayoshi S, Forno EA, Moura ri Manua de cirurgia Plástica Ocular. Atualidades Oftalmologia USP São Paulo. Roca, 2004
3. Barbosa MV, Ferreira LM, Nahas FX. Ptose Palpebral. In: Ferreira LM, Cirurgia Plástica. Guias de Medicina Ambulatorial e Hospitalar, UNIFESP-EPM. São Paulo
4. Savegnago AK, Silva RM, Jonhston C, Martins AM, Melo APL, Carvalho WB. Revisão sistemática das escalas utilizadas para avaliação funcional na doença de Pompe. Rev Paul Pediatr. 2012; 30(2): 272-277.