

SÍNDROME DE POEMS HOSPITAL OBRERO Nº 2, COCHABAMBA-BOLIVIA

AUTORES: Dr. Ariel Orlando Antezana*, Alejandra Lopez Terán** y
Aurora Selene Maida Caballero**

*Médico internista, **Estudiantes de 5º año de la carrera de Medicina de la
Universidad Mayor de San Simón

RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un paciente masculino de 52 años hospitalizado en marzo del 2007 manifestando datos clínicos y de laboratorio de un cuadro multiglandular endocrino asociado a alteraciones cutáneas y polineuropatía periférica correspondientes al síndrome de POEMS. El síndrome de POEMS del acrónimo **Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrine abnormalities, M protein, Skin lesions** es un raro cuadro neoplásico de células plasmáticas específicamente un mieloma osteosclerótico pero también puede estar presente en la gamapatía monoclonal de significado incierto y otras gamopatías monoclonales. El mieloma osteoclástico representa el 3-5% de todos los mielomas y está asociado a una polineuropatía periférica en un 50% a 90% de los casos.

PALABRAS CLAVE: Polineuropatía, endocrinopatías, lesiones cutáneas.

ABSTRACT

We present a 52 years old male, admitted on March 2007 with clinical and laboratorial manifestations of a multiglandular endocrine state associated with cutaneous changes and peripheral polyneuropathy corresponding to POEMS syndrome. POEMS syndrome (Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrine abnormalities, M protein, Skin) is a rare plasma cell neoplasia not only associated with osteosclerotic myeloma but also is associated with monoclonal gammopathy of unknown significance and with other types of myeloma. Osteosclerotic myeloma represents 3-5% of all myelomas and is associated with peripheral polyneuropathy in 90% of cases.

KEY WORDS: Polyneuropathy, endocrine abnormalities, skin lesions.

El síndrome de POEMS constituye el acrónimo inglés de *Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrine abnormalities, M protein, Skin lesions*. Se caracteriza por una constelación de alteraciones en diferentes sistemas del organismo asociado a una discrasia de células plasmáticas, el mieloma osteosclerótico. Este raro síndrome no tiene una definición precisa pero muchos autores están de acuerdo que más de 3 de estas alteraciones son necesarias para su diagnóstico^{1,2} (Cuadro 1).

El interesante síndrome de POEMS fue descrito por primera vez por Crow en 1956 y por el investigador japonés Fukase en 1968. Posteriormente Nakanishi luego de describir 102 casos de esta patología lo denominó síndrome de Crow- Fukase. No fue hasta 1980 que el término de síndrome de POEMS fue acuñado por Bardwick.

La característica más frecuente de este síndrome es la polineuropatía, presente en más del 90% de los casos descritos, esta polineuropatía es de carácter motor y sensitivo iniciándose en general en ambos

miembros inferiores y tiene carácter ascendente. Típicamente los pacientes con este tipo de polineuropatía presentan ausencia de reflejos osteotendinosos² y por electromiografía un 50% de los pacientes tienen signos de desmielinización axonal. Además el análisis de LCR muestra hiperproteíorraquia con celularidad normal^{1,2}; recordándonos a la forma aguda de la polineuropatía desmielinizante como es el síndrome de Guillain-Barré o la forma crónica denominada Polineuropatía Crónica Inflamatoria Desmielinizante (PCID)^{1,3,4}. Los síntomas más frecuentes son frialdad de las extremidades inferiores, parestesias, pérdida de la sensibilidad exteroceptiva, propioceptiva y a nivel motor se presentan con debilidad y atrofia muscular¹.

Las organomegalias pueden estar presentes en el 50% de los pacientes comprometiendo los ganglios linfáticos, bazo e hígado. La asociación de nódulos linfáticos agrandados y esplenomegalia está relacionada con la enfermedad de Castleman, una hiperplasia angiofolicular de células plasmáticas. El hígado por si

solo puede estar afectado y no estar asociado con otras organomegalias^{1,2,5}.

Las alteraciones endocrinológicas descritas son variadas pudiendo comprometer todas las glándulas

CRITERIOS MAYORES

Polineuropatía
Desorden plasmaproliferativo monoclonal

CRITERIOS MENORES

Lesiones óseas escleróticas
Enfermedad de Castleman
Organomegalia
Edema
Endocrinopatía
Cambios cutáneos
Papiledema
Hipocratismo digital
Pérdida de peso
Trombocitosis
Policitemia
Hiperhidrosis
Hipertensión pulmonar
Enfermedad pulmonar restrictiva
Diátesis trombótica
Artralgias
Cardiomiopatía
Fiebre
Niveles disminuidos de vitamina B12
Diarrea

Se requieren para el diagnóstico 2 criterios mayores y por lo menos 1 criterio menor.

Fuente: Dispenzieri A et al POEMS syndrome: definitions and long-term outcome. *Blood* 2003; 101:2496-2506 Organización Mundial de la Salud

CUADRO 1. Criterios diagnósticos del Síndrome de POEMS

endocrinas, no es rara la afección de más de dos glándulas presentándose alteraciones en la tolerancia a la glucosa e incluso Diabetes Mellitus (DM). Las alteraciones tiroideas como hiper o hipotiroidismo no son raras, la elevación de los niveles de estrógenos y prolactinemia se pueden manifestar como amenorrea en las mujeres o ginecomastia y pérdida del libido en los varones^{1,2,4,6}.

En más del 95% de los casos de síndrome de POEMS estará presente un plasmocitoma osteosclerótico con presencia de cadenas lambda monoclonales, en otros casos más raros puede estar presente una gamapatía de significado incierto con infiltración de la médula ósea. Para llegar al diagnóstico de este tumor son necesarios varios estudios entre ellos electroforesis de proteínas, inmunoelectroforesis y finalmente el diagnóstico preciso se realizará a través de una biopsia del tumor. Los lugares que más frecuentemente se presentan estos tumores son los huesos largos, vértebras y pelvis^{1,2,7}.

En piel las lesiones descritas pueden ser hiperpig-

mentación, esclerodermia, leuconiquia, hipertriosis y hemangiomas glomeruloides, entre los más comunes. Otros cambios menos frecuentes pueden ser, dedos en palillo de tambor y fenómeno de Raynaud^{1,2,7,8}.

Si bien el acrónimo POEMS se refiere a 5 grandes grupos de afecciones el síndrome también presenta otras manifestaciones asociadas como son policitemia, derrames pleurales, ascitis, papiledema y trombosis.¹

Presentación del caso

Paciente masculino de 52 años hospitalizado en marzo del 2007 en el Hospital Obrero N° 2 de Cochabamba, Bolivia, por presentar un cuadro clínico compatible con oclusión intestinal parcial, mismo que se resolvió espontáneamente al día siguiente de su ingreso. A su vez el paciente ingresó con alteración del estado de conciencia, desorientación y habla incoherente.

Dentro de los antecedentes de importancia resaltan: DM desde hace 7 años, Tuberculosis (TBC) pulmonar cursando la segunda fase de tratamiento, gastrectomía parcial por ulcera gástrica complicada.

Al examen físico el paciente se encontraba en mal estado general, en sopor superficial, piel fría y sudorosa, caquético, TA 90/60 mmHg, FC 92 X', FR: 20 X', T°: 36.6. En boca, lengua pálida depapilada. A la auscultación, crépitos finos y roncus aislados en ambos pulmones, a nivel abdominal no se detectan visceromegalias, las extremidades se encuentran hipotróficas hipotónicas con manchas hiperpigmentadas en bordes internos de planta de los pies y tobillo, asimismo el paciente presenta dedos en palillo de tambor.

Los datos laboratoriales de emergencia reportaban: hipoglucemia de 54 mg/dl e hiponatremia de 115 mEq/l. Los diagnósticos de ingreso fueron: Oclusión Intestinal Parcial, TBC pulmonar en tratamiento, DM con hipoglucemia e hiponatremia severa.

Durante su hospitalización los cuadros de descompensación aguda fueron resueltos, evolucionando lentamente y mostrando manifestaciones clínicas de insuficiencia suprarrenal, dolor neuropático periférico intenso en ambas extremidades inferiores, hipotrofia muscular marcada, alteraciones de la glucosa sanguínea con tendencia a la hipoglucemia matutina y la hiperglucemia vespertina.

Se realizaron estudios complementarios destacando el perfil endocrinológico como el cortisol plasmático

bajo de 224 nmol/L a.m. (VN 244 - 272 nmol/L a.m.), T4 libre de 0.76 ng/dl (VN 0,78 - 2,1 ng/dl), TSH 7.75 (VN 0,2-5 mU/L) que son propios de una insuficiencia primaria de ambas glándulas (suprarrenales y tiroides), se halló hiperprolactinemia de 17.6 ug/L (VN 2.5 - 14.6 ug/L) con el resto de la función hipofisiaria que mostraba valores en rangos de normalidad. Cabe mencionar que no se realizó insulinemia ni proteína C por razones económicas.

Por el dolor neuropático se practicó una electromiografía concluyendo en una poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Se realizó también una punción lumbar que reportó hiperproteínoorraquia 100 mg/dl con celularidad normal. Se le solicitó una electroforesis de proteínas que corresponde a gamapatía policlonal no realizándose electroinmunoforesis por no contar con este estudio en la ciudad de Cochabamba.

Otros exámenes complementarios que no presentaban resultados de importancia fueron: radiografía de serie ósea en busca de lesiones osteolíticas, ecografía abdominal, gammagrafía tiroidea y endoscopia digestiva alta.

Ante la constelación de manifestaciones clínicas y laboratoriales que se presentaron en el paciente podemos concluir que se trata de un problema multiglandular (suprarrenales, páncreas, tiroides, hipófisis) asociado a polineuropatía y cambios cutáneos, permitiéndonos llegar al diagnóstico del raro síndrome de POEMS. Se realiza el tratamiento de reposición hormonal con levotiroxina, prednisona, e insulina, y para el problema neuropático se administra carbamazepina.

Conclusiones

Si bien es poco frecuente que una sola patología afecte a múltiples órganos, es aun más raro que se vean afectados varios órganos de un mismo sistema, en el caso clínico antes presentado, el sistema endocrinológico. Por tanto es imprescindible tener un alto índice de sospecha para poder agrupar las diferentes manifestaciones clínicas que estos pacientes presentan y definirlos en un solo síndrome. En consecuencia es importante que ante la presencia de dos o más órganos endocrinológicos afectados se inicie la investigación de los diferentes síndromes poliglandulares como el SAP I y II o el síndrome de POEMS para realizar un diagnóstico preciso, rápido y de esta manera ofrecer

a los pacientes un tratamiento precoz que mejore su estilo de vida. Esto implica múltiples estudios de laboratorio e imagenológicos en busca de la glándula endocrina afectada y en el caso de polineuropatías, solicitar electromiografía y punción lumbar los cuales nos permitirán ver lesiones axonales y elevación marcada de la proteinorraquia.

Respecto al manejo de estos pacientes es sobretodo sintomático y control de los desequilibrios endocrinológicos que se presenten como hipo o hiperfuncionamientos.

Referencias

1. Dra. Rocío Santivañez, Dr. Jorge Astudillo, Dr. Enrique Días-Calderón, Dr. Rafael Aguirre. Síndrome de POEMS: Múltiples manifestaciones clínicas durante su larga evolución. Rev. Ecuatoriana de neurología 2003; 12
2. Horta H, Pabla y Quevedo L, Iván. Síndrome de Poems: Caso clínico. Rev. méd. Chile, 2004 abril vol.132 (4): 485-488
3. David A. Chad, Nancy L. Harris. Case 16-1999—A 71-Year-Old Man with Progressive Weakness and a Gammopathy. N Eng J Med. 1999 May 27 ; 340:1661-69
4. L.A. Molina Martín, R. Mustelter Bécquer, Z. Lestayoy O'Farrill, J.C. Molina Martín, Y. Hernández Silva. Síndrome de POEMS sin mieloma, comunicación de un caso y revisión bibliográfica. Rev. Neurol. 2004; 38 (7): 694-97
5. Rossler M, Kiessling B, Klotz MJ, Langohr HD. Recurrent cerebral ischemias due to cerebral vasculitis within the framework of incomplete POEMS syndrome with Castleman disease. Nervenarzt 2004 Aug;75(8):790-4. Cited in PubMed; PMID 15007508
6. Galleguillos V, Rodríguez MI, Bronfman L, Niklitscheck E, Silva M, Soto JR. Síndrome de Poems: revisión a propósito de un caso. Rev Méd Chile 1991; 7: 789-92.
7. Dispenszeri A, Kyle RA, Lacy MQ, Rajkumar SV, Therneau TM. POEMS syndrome definitions and long term outcome. Blood 2003; 101: 2496-506
8. Daoud M, Lust J, Kyle R, Pittelkow M.R. Monoclonal gammopathies and associated skin disorders. J Am Acad Dermatol 1999; 40: 507-35
9. Cosacov R.M., Diaz M., Cassina M. Síndrome de POEMS. Rev Fac Cien Med Univ NacCordova 1999; 56(2): 113-21