

PRESENTACION DE CASO

Síndrome de POEMS. Presentación de un caso

POEMS Syndrome. A Case Presentation

Dra. Iris González Morales, ⁽¹⁾ Dra. María Caridad Frago Marchante, ⁽²⁾ Dr. Orestes Álvarez Fernández. ⁽³⁾

⁽¹⁾ Especialista de II Grado en Medicina Interna. Máster en Ciencias. Profesor Asistente. Investigador Agregado. ⁽²⁾ Especialista de II Grado en Medicina Interna. Máster en Ciencias. Profesor Asistente. Investigador Agregado. ⁽³⁾ Especialista de II Grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Hospital General Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

⁽¹⁾ Terminal Professional Degree in Internal Medicine. MSc. Assistant Professor. Research Associate. ⁽²⁾ Terminal Professional Degree in Internal Medicine. MSc. Assistant Professor. Research Associate. ⁽³⁾ Terminal Professional Degree in Internal Medicine. Assistant Professor. Research Associate. General University Hospital "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 85 años que ingresó en el Hospital General Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima" de Cienfuegos para realizarle un estudio de anemia crónica, con manifestaciones endocrinas compatibles con hipotiroidismo, organomegalia, polineuropatía periférica y alteraciones en la piel, deducción ratificada con el resultado de los exámenes indicados como un síndrome de poems (desorden multisistémico que presenta alteraciones en diferentes órganos). Se realiza un análisis de los hallazgos clínicos y se hacen comentarios acerca de este cuadro y una breve revisión del tema.

Palabras clave: síndrome poems; anciano de 80 o más años

ABSTRACT

The case of an 85 years old patient admitted in the General University Hospital "Dr. Gustavo Aldereguía Lima" of Cienfuegos is presented. The patient would undergo a chronic anemia study with endocrine

manifestations compatible with hypothyroidism, organomegaly, peripheral polyneuropathy and skin alterations. These deductions were ratified with the results of the tests and the patient was diagnosed with Poems syndrome (multisystem disorder presenting changes in several organs). An analysis on the clinical findings is presented as well as comments on this case and a brief literary review on the topic.

Key words: poems syndrome; aged 80 and over

INTRODUCCIÓN

En 1980, Bardwick y colaboradores acuñaron el acrónimo: poems para describir la asociación de polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína M y cambios en la piel ^(1,2) Descrito inicialmente en Japón en el año 1938, donde se conoce como síndrome de Crow-Fukase. ⁽¹⁻⁴⁾ Se observa en alrededor del 1,4 % de los mielomas. ⁽¹⁻⁴⁾ Es una rara variedad de este grupo. La patogenia no está clara y en su fisiopatología se encuentran implicadas las citocinas, que se reportan aumentadas la interleucina 1B, interleucina 6 y el factor

Recibido: 2 de enero de 2010

Aprobado: 8 de febrero de 2011

Correspondencia:

Dra. Iris González Morales.

Hospital General Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima".

Calle 51 A y Ave. 5 de Septiembre.

Cienfuegos. CP: 55 100.

Dirección electrónica: iris.gonzalez@gal.sld.cu

de necrosis tumoral alfa. ^(1-3,5)

Los pacientes suelen presentar una neuropatía sensitivo-motora grave y progresiva asociada a lesiones osteoescleróticas mielomatosas. ⁽¹⁻⁶⁾ Los estudios neurofisiológicos muestran un patrón fundamentalmente desmielinizante. ^(1-3, 6,7) Dentro de sus manifestaciones clínicas se describe, a diferencia del mieloma típico, la presencia de hepatomegalia en 2/3 aproximadamente de los pacientes y la esplenomegalia se observa solo en 1/3 de ellos.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una paciente, de 85 años de edad, de sexo femenino, de color de piel negra, y de procedencia rural. Se recogieron antecedentes de padecimiento de hipertensión arterial, cardiopatía isquémica y de anemia crónica (seis meses previos al ingreso un facultativo le había realizado el diagnóstico de sickleimia).

La paciente llegó al departamento de urgencias del Hospital General Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima" de Cienfuegos refiriendo marcado decaimiento, dolor abdominal difuso y sordo, de aproximadamente un mes de evolución, sin irradiación, ni contractura abdominal, más intenso en el hipocondrio derecho, que se intensificaba el día del ingreso; con orinas oscuras, fétidas y ardor miccional. Dos meses previos al ingreso presentó dificultad para caminar, se quejaba de parestesias, fundamentalmente en los miembros inferiores y sensación de frío, calor y acroparestesias en ambas regiones plantares. Los familiares le notaron un discreto aumento de volumen en la cara.

Al examen físico se describieron, como datos positivos:

Somnolencia – astenia.

Fascie mixedematosa. Palidez cutánea y mucosa. Pelo ralo, seco. Piel seca, gruesa, hiperpigmentada, con lesiones escamosas en abdomen y miembros inferiores. Caída de las cola de las cejas. Voz ronca. Bradilalia. Bradipsiquia. Lengua lisa y depapilada. Hepatomegalia de 4 cm. Marcada disminución de reflejos osteotendinosos (patelares y aquileanos) e hipoestesia difusa distal en ambos miembros inferiores. Impresiona hipotonía y disminución discreta de la fuerza muscular en ambos miembros inferiores. Frecuencia cardíaca central (FCC) 56 latidos por minutos, tensión arterial de 160/80. (Figuras 1 y 2).

Se planteó como probabilidad inicial un hipotiroidismo descompensado (mixedema) por los datos encontrados al examen físico. Se imponía tratamiento con L – tiroxina a baja dosis (25 mcg/día), al tener en cuenta enfermedad cardiovascular previa y que la paciente mostraba signos de mejoría clínica, se comenzó estudio del síndrome anémico dado que el diagnostico de sickleimia parecía poco probable dada la edad y características clínicas de esta paciente.



Figura 1. Lesiones escamosas en abdomen



Figura 2. Lesiones escamosas en miembros inferiores

Exámenes complementarios de interés diagnóstico

| | | | |
|----------------------------------|----------------------------------|------------------------------------|--|
| Hemoglobina 75 g/l | Hematocrito 0,24 | Eritrosedimentación 115 mm/h | Hierro sérico 13,9 mmol/l |
| Creatinina 72 mmol/l | Ácido úrico 413 mmol/l | Colesterol 2,9 mmol/l | Conteo de plaquetas 215 x 10 ⁹ /l |
| Inmunoglobulina A (IgA) 7,14 g/l | Inmunoglobulina E (IgE) 1,84 g/l | Inmunoglobulina G (IgG) 23,66 g/l† | Calcio 1,94 mmol/l |
| Proteínas Totales 80,4 g/l | Albúmina 25,6 g/l | Globulinas 54,8 g/l | |

Lamina periférica. Hipocromía marcada. Anisocitosis, macrocitos, microcitos, hematíes en lágrimas, punteado basófilo en algunos hematíes, eliptocitos.

Ultrasonografía abdominal. Hepatomegalia de 4 cm., ecopatrón homogéneo, bazo que medía 11 x 7 cm. con imagen de aspecto quístico en región anterior.

Ultrasonografía de tiroides. Glándula aumentada de tamaño, a expensas de lóbulo izquierdo con imagen ecolúcida tabicada de aspecto quístico que medía 13 mm y se encontraba a 17 mm de la piel.

Medulograma. Aumento del porcentaje de células plasmáticas (10-15 %). Se concluyó como discrasia de células plasmáticas.

Velocidad de conducción sensitivo-motora. Trastornos de fibras mielínicas tanto sensitivas como motoras.

Ecocardiograma. Contractilidad disminuida. Hipocinesia del septum. Fracción de eyección ventricular 47 %. Válvula aórtica con apertura disminuida al igual que mitral, que esta calcificada. Disfunción sistólica del ventrículo izquierdo. Doble lesión valvular ligera.

Electroforesis de proteínas. Elevación de las gammaglobulinas de base estrecha. (Figura 3).

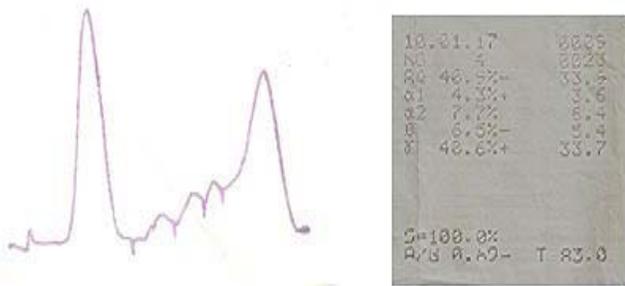


Figura 3. Electroforesis de proteínas

La paciente se mantuvo estable con tratamiento antihipertensivo, L – tiroxina, la cual se fue aumentando cada 15 días, a razón de 25 mcg, vitaminoterapia y transfusiones de concentrado eritrocítico pobre en leucocitos.

Se discutió con el Servicio de Hematología y se acordó realizar tratamiento sintomático, debido a la edad de la paciente, sus condiciones clínicas asociadas y el pronóstico.

En la noche del 27/03/10 la paciente comenzó con sudoración, frialdad, dolor epigástrico. Fue asistida por el especialista de guardia y se constató bloqueo aurículo-ventricular de II Grado, Tipo Mobitz II y supra-desnivel del segmento ST en las derivaciones D II- D III – AVF. Se interpretó como un síndrome coronario agudo, por lo que se trasladó a la unidad de cuidados intensivos coronarios, hizo parada cardio-respiratoria en asistolia, sin tener éxito en las maniobras de reanimación cardiopulmo-cerebral, por lo que falleció esta paciente. En el certificado de defunción se plasmó: infarto agudo del miocardio, cardioesclerosis, hipotiroidismo y mieloma múltiple.

Se planteó como diagnóstico en la hoja de egreso: síndrome de poems. Se realizó la autopsia en la que la causa directa de muerte morfológicamente no pudo ser

precisada y se encontraron como otros diagnósticos la presencia de enfisema pulmonar, congestión y bronconeumonía basal ligera. Cardiomegalia por hipertrofia ligera del ventrículo izquierdo, pericarditis crónica, nefroangioesclerosis hialina arteriolo-arteriolar, tiroiditis crónica con focos de atrofia, congestión hepato-esplénica y aumento de tamaño del hígado.

En relación al evento final que terminó con la vida de esta paciente, se puede precisar que dada su edad, y su historia de factores de riesgo, tales como: hipertensión arterial y la presencia de una cardiopatía isquémica ya diagnosticada, se valoró la posibilidad de que el trastorno metabólico presente en ella, así como otras situaciones que no se confirmaron, pero que dados los diagnósticos pudieron estar presente como la hiperviscosidad, relacionada a la discrasia de células plasmáticas, aumento de metabolismo y repercusión cardiaca en el ritmo por el tratamiento con L tiroxina, aunque las dosis usadas y su aumento fueron muy cautelosos y se evaluó siempre la relación riesgo-beneficio, estos pudieran considerarse como elementos que quizás influyeron en el desenlace final.

DISCUSIÓN

Variadas son las manifestaciones endocrinas, usualmente se manifiesta por impotencia, ginecomastia, amenorrea. ⁽¹⁻⁶⁾ También puede presentarse diabetes mellitus, intolerancia a la glucosa, hiperprolactinemia, hipoparatiroidismo e hipotiroidismo como en el caso que se presenta. Los cambios cutáneos como hiperpigmentación, hipertrichosis y engrosamiento de la piel, son frecuentes; además puede aparecer edema periférico, ascitis, derrame pleural, fiebre y trombocitosis. ^(1, 3,5-10) No existe una prueba diagnóstica única para este síndrome. El síndrome de poems es tratable y su pronóstico depende de la diversidad del compromiso sistémico, si se toma en cuenta que muchos signos se van presentando con el tiempo. ⁽¹⁻³⁾

Esta, es una enfermedad rara, más de cien casos han sido reportados en todo el mundo. Se ha descrito principalmente en asiáticos, siendo más rara en caucásicos. En Chile sólo un caso ha sido descrito. ⁽¹¹⁾ Afecta predominantemente a hombres. ^(2,5:1) Se presenta habitualmente entre la 5ª y 6ª década. La sobrevida es de, aproximadamente, 14 años, independiente del número de características sintomáticas, lesiones óseas y células plasmáticas al momento del diagnóstico. ⁽¹²⁾

El caso clínico presentado reúne los criterios diagnósticos para plantear un Síndrome de poems del cual se encuentran pocos reportes de casos publicados, no solo en el mundo sino también en Cuba.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chandía M, Salomone C, Bertín P, González S. Síndrome de POEMS con lesión lítica aislada y hemangiomas glomeruloides: Caso clínico. Rev méd. Chile [revista en Internet]. 2009 [citado 5 Ago 2010];137(5):[aprox. 10p]. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872009000500013&lng=es.
2. Horta P, Quevedo I. Síndrome de Poems: Caso clínico. Rev Med Chile. 2004;132:485-88.
3. Cortés G, Medel F, Núñez V, Arancibia G, Villar C, Wolf C, Neira Q. Síndrome Poems: reporte de un caso clínico. Rev chil reumatol. 2008;24(4):212-15.
4. Dispenszeri A, Kyle RA, Lacy MQ, Rajkumar SV, Therneau TM. Poems syndrome definitions and long term outcome. Blood. 2003;101:2496-506.
5. Darnell R, Posner J. Paraneoplastic syndromes involving the nervous system. N Engl J Med. 2003;349:1543-54.
6. Manrique Hurtado H, Medina Sánchez C. Síndrome de POEMS, una entidad poliglandular poco conocida. Descripción de 3 casos. Endocrinología y nutrición. 2007;54(6):331-334.
7. Recht L, Mrugala M. Neurologic complications of hematologic neoplasms. Neurologic Clinics. 2003;21:87-105.
8. Mayayo S, Martínez G, Felipe B, Mazas A. Síndrome de POEMS: a propósito de un caso. Radiología. 2009;51(4):424-7.
9. Molina M, Mustelier B, Lestayo O, Hernández S. Síndrome de POEMS sin mieloma, comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. Rev Neurol. 2004;38(7):694-7.
10. Yuri T, Yamazaki F, Takasu K, Shikata N, Tsubura A. Glomeruloid hemangioma is a specific marker of POEMS syndrome. Pathol Int. 2008;58:390-5.
11. 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.
12. Dispenszeri A, Kyle RA, Lacy MQ, Rajkumar SV, Therneau TM. POEMS syndrome definitions and long term outcome. Blood. 2003;101:2496-506