



V-135 - SÍNDROME DE POEMS: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

I.G. Niño, M. Rosas, O. Arce, N. Sirgo, H. Guillén, A. González, J. Patier

Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Resumen

Objetivos: Se presenta una revisión de los casos compatibles con síndrome de POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, banda monoclonal y lesiones cutáneas) del Hospital Universitario Ramón y Cajal. El objetivo principal de este trabajo fue revisar algunas de las características más representativas de esta entidad con el fin de facilitar su diagnóstico.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo desde el año 2000 al 2016, incluyendo aquellos pacientes que inicialmente se diagnosticaron como posibles casos de síndrome de POEMS. Los casos fueron obtenidos por medio de un registro electrónico propio del hospital y se revisaron las diferentes historias.

Resultados: Se estudiaron 11 pacientes: 7 varones y 4 mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 54 años, con edades comprendidas desde los 24 a los 80 años. La mediana de tiempo hasta llegar al diagnóstico fue de 12 meses. La supervivencia tras la instauración de tratamiento fue de hasta el 80%. De los casos estudiados, dos fueron excluidos porque, a pesar de presentar gammapatía monoclonal, alteraciones endocrinológicas y enfermedad de Castleman, no mostraron datos clínicos ni electromiográficos de neuropatía. Cinco cumplieron los criterios diagnósticos para síndrome de POEMS propuestos por Dispenzieri A. Los otros cuatro pacientes presentaron los criterios obligados, pero no cumplían la existencia de un criterio mayor. Sin embargo, en el momento del diagnóstico los criterios no estaban claramente definidos para esta enfermedad, por lo que se consideraron síndromes de POEMS establecidos y fueron tratados como tales. Hasta en el 85% de los casos la forma de presentación clínica inicial fue neurológica, principalmente debilidad en miembros inferiores y distesias distales, confirmándose mediante electromiograma la existencia de polineuropatía de predominio axonal sensitivo-motora.

Discusión: El síndrome de POEMS es un trastorno paraneoplásico de afectación multisistémica que se asocia a una discrasia de células plasmáticas. La existencia de polineuropatía y de un pico monoclonal son criterios diagnósticos obligados. Los criterios diagnósticos mayores son la presencia de enfermedad de Castleman, lesiones osteoescleróticas y la elevación de factor de crecimiento de endotelio vascular (VEGF). Entre los criterios menores se encuentran la organomegalia, la sobrecarga extravascular de volumen, así como la presencia de endocrinopatía, lesiones cutáneas, papiledema y trombocitosis o policitemia. Dispenzieri A. exige la presencia de los dos criterios obligados y, al menos, un criterio mayor y otro menor para su diagnóstico. Se trata de un trastorno poco prevalente, del que además se estima que está infradiagnosticado debido al amplio espectro

clínico que presenta. Su incidencia es ligeramente superior en varones entre la quinta y sexta décadas de la vida. También es conocido como síndrome de Crow-Fukase o enfermedad de Takatsuki, y parece tener una prevalencia especialmente alta en pacientes asiáticos. La etiología es desconocida, aunque se han implicado citoquinas proinflamatorias y angiogénicas que estimularían la producción de VEGF que, como ya se ha comentado, se encuentra elevado en esta enfermedad. Esta sobreexpresión de VEGF se relaciona directamente con muchas de las manifestaciones clínicas que estos pacientes presentan (derrame, papiledema, ascitis...). El curso de la enfermedad es crónico, con una supervivencia media de más de 10 años. El tratamiento del síndrome de POEMS no está actualmente estandarizado pero incluye quimioterapia, radioterapia, trasplante de precursores hematopoyéticos y, más recientemente, el uso de fármacos específicos dirigidos contra el VEGF.

Conclusiones: A pesar de tratarse de un trastorno poco frecuente, debe sospecharse la existencia de síndrome de POEMS en pacientes con polineuropatía y gammapatía monoclonal debido a la posibilidad de instaurar un tratamiento efectivo que mejore la sintomatología, prolongue la supervivencia e incluso pueda llevar a la resolución completa de la enfermedad.