

Síndrome POEMS

Eva Chavarría, Cristina Mauleón y Ricardo Suárez

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Resumen.—El síndrome POEMS es un cuadro clínico con afectación multiorgánica que cursa con polineuropatía (P), organomegalia (O), endocrinopatía (E), componente M monoclonal (M) y manifestaciones cutáneas (S, del inglés *skin*). Sólo los angiomas tuberosos se consideran manifestaciones cutáneas características. Las opciones terapéuticas, entre ellas la plasmáferesis, van encaminadas a mejorar la polineuropatía, principal causa de mortalidad. Presentamos el caso de una mujer de 54 años, diagnosticada de síndrome POEMS, que desarrolló varios angiomas tuberosos en el tronco de forma eruptiva.

Palabras clave: síndrome POEMS, angioma tuberoso.

POEMS SYNDROME

Abstract.—POEMS syndrome is a set of clinical manifestations with multiorganic involvement, which presents with polyneuropathy (P), organomegaly (O), endocrinopathy (E), monoclonal gammopathy (M), and skin changes (S). Only hemangiomas are considered characteristic skin manifestations. Therapeutic options, including plasmapheresis, are aimed at improving the polyneuropathy, the main cause of mortality. We present the case of a 54-year-old woman, diagnosed with POEMS syndrome, who developed several eruptive hemangiomas on her trunk.

Key words: POEMS syndrome, hemangioma.

INTRODUCCIÓN

El síndrome POEMS se caracteriza por la existencia de polineuropatía (P), organomegalia (O), endocrinopatía (E), componente M monoclonal (M) y alteraciones cutáneas (S, del inglés *skin*)¹⁻³. Las manifestaciones cutáneas más frecuentes del síndrome son hiperpigmentación cutánea, edema, hipertrichosis y rasgos esclerodermiformes, que afectan fundamentalmente a las zonas acras del cuerpo. Se han descrito también telangiectasias, acrocianosis, fenómeno de Raynaud, xerosis, hiperhidrosis, leuconiquia y lipodistrofia. Sólo los angiomas tuberosos pueden considerarse característicos del síndrome. Suelen ser múltiples, de aparición rápida, y localizados preferentemente en el tronco y la raíz de las extremidades.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 54 años de edad consultó por presentar lesiones asintomáticas de aparición brusca en el tórax y en la cara, desde hacía 3 meses. Se

trataba de pápulas eritematovioláceas, de 0,5 y 1 cm de tamaño y de consistencia blanda (figs. 1 y 2). El estudio anatomopatológico de una de las lesiones



Fig. 1.—Nódulos eritematovioláceos en el tórax.

Correspondencia:

Eva Chavarría. Servicio de Dermatología.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón.
Máiquez, 46. 28007 Madrid. España.
evachavarría@yahoo.es

Recibido el 16 de julio de 2002.

Aceptado el 13 de noviembre de 2003.



Fig. 2.—Nódulos eritematovioláceos en la cara.

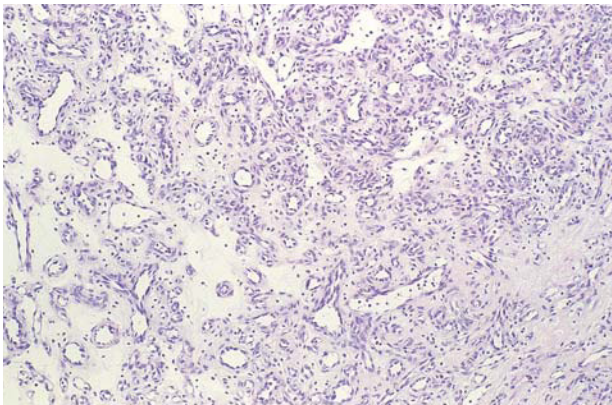


Fig. 3.—Aspecto histológico de uno de los angiomas tuberosos. Aparecen espacios vasculares dilatados en la dermis, con acumulaciones de pequeños vasos sanguíneos, formando estructuras arracimadas, que se asemejan a los vasos sanguíneos glomerulares. (Hematoxilina-eosina, 100.)

mostró dilataciones saculares de la dermis formando estructuras arracimadas (fig. 3).

La paciente había sido diagnosticada de síndrome POEMS en el año 1994 en el servicio de medicina interna porque presentaba un cuadro de síndrome constitucional, polineuropatía sensitivomotora grave de predominio distal, hepatosplenomegalia, poliadenopatías, hipotiroidismo subclínico, gammopatía monoclonal IgA- λ , acrocianosis y fenómeno de Raynaud. La paciente fue tratada inicialmente con varios ciclos de corticoides sistémicos y plasmaféresis, observándose una reducción de los niveles de interleucina 6 (IL-6) y mejoría de la sintomatología, especialmente de la polineuropatía. La paciente estaba realizando desde hacía 3 años tratamiento sistémico con labetalol, tiroxina, prednisona a dosis de 5 mg/día, carbonato cálcico, furosemida, bicarbonato sódico, alopurinol, eritropoyetina subcutánea, hierro y cianocobalamina en dosis de 1 mg intramuscular cada semana.

DISCUSIÓN

El síndrome POEMS, también denominado síndrome de Crow-Fukase, síndrome de Shimpo, síndrome de Takatsuki y síndrome PEP (polineuropatía [P], endocrinopatía [E] y alteración de células plasmáticas [P]) presenta un amplio rango de manifestaciones y puede afectar a cualquier órgano.

Su etiopatogenia es desconocida. El desequilibrio entre las citocinas proinflamatorias (IL-6, IL-1 β , y factor de necrosis tumoral alfa [TNF- α]) y las citocinas antiinflamatorias (factor del crecimiento intraepidérmico beta [TGF- β_1]) podría explicar las características clínicas del síndrome. El hecho de que tras el tratamiento del mieloma se produzca una mejoría espectacular de la sintomatología sugiere que existen factores solubles responsables de los aspectos extramedulares del síndrome⁴. Dichos factores podrían actuar sobre la pared de los vasos sanguíneos provocando un aumento de la permeabilidad vascular. Podría tratarse de citocinas proinflamatorias, entre las que se implica especialmente a la IL-6 como principal reflejo de la actividad de la enfermedad^{5,6}.

El objetivo del tratamiento es mejorar la polineuropatía. Para ello se ha utilizado la cirugía, la radioterapia, la quimioterapia, los corticoides sistémicos, las inmunoglobulinas intravenosas, la plasmaféresis y el trasplante autólogo de médula ósea⁷. En el caso de lesiones óseas únicas o escasas, se pueden emplear la cirugía y la radioterapia y en lesiones óseas difusas, se deben realizar tratamientos con quimioterápicos (melfalán o ciclofosfamida) o con corticoides sistémicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Keydren OP. Rare forms of hyperhidrosis. *Curr Probl Dermatol* 2002;30:178-87.
2. Caramaschi P, Biasi D, Lestani M, Chilosi M. A case of acquired partial lipodystrophy associated with POEMS syndrome. *Rheumatology* 2003;42:488-90.
3. De la Peña A, Subtil JC, Rodríguez-Rosado R, Yuste JR, Lucas I. Síndrome POEMS, a propósito de dos casos y revisión de la literatura. *An Med Intern* 1996;13:291-4.
4. Costa A, Barosi G, Piccolo G, et al. POEMS syndrome with IgA lambda monoclonal gammopathy. *Haematology* 1990; 75:170-2.
5. Gherardi RK, Belec L, Soubrier M, et al. Overproduction of proinflammatory cytokines imbalanced by their antagonist in POEMS syndrome. *Blood* 1996;15:1458-65.
6. Hitoshi S, Susuki K, Sakuta M. Elevated serum interleukin-6 in POEMS syndrome reflects the activity of the disease. *Intern Med* 1994;33:583-7.
7. Wiesmann A, Weissert R, Kanz L, Einsele H. Long-term follow-up on a patient with incomplete POEMS syndrome undergoing high-dose therapy and autologous blood stem cells transplantation. *Blood* 2002;100:2679-80.