



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. abril 2005; 9(1):

PRESENTACIÓN DE CASO

Mieloma osteosclerótico (síndrome poems). Presentación de un caso

Osteosclerotic Myeloma- POEMS syndrome: A case report

**Daniel Hernández Díaz¹, Agustín Lemus Sarracino², Pedro M. Rivero Gort³,
Lizet Humaran Rodríguez⁴**

¹Especialista de I Grado en Medicina Interna. Asistente. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Ernesto Che Guevara de la Serna". Pinar de Río.

²Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Asistente. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Ernesto Che Guevara de la Serna". Pinar del Río.

³Especialista de I Grado en Medicina Interna. Instructor. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Ernesto Che Guevara de la Serna". Pinar de Río.

⁴Especialista de I Grado en Medicina Interna. Hospital Universitario "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar de Río.

RESUMEN

Se presentó el caso de una paciente de 42 años de edad, raza blanca, que presentó hiperpigmentación dérmica en cara, cuello y parte superior del tórax, decaimiento, cefalea occipital y pérdida de peso, posteriormente le aparecen manchas blanquecinas en las zonas hiperpigmentadas que le producen prurito y ardencia intensa. En los estudios que se le realizaron la eritrosedimentación siempre tuvo cifras elevadas, se informó una marcada agrupación eritrocitaria y hepatomegalia ligera, en las dos biopsias de piel que se le hicieron no se concluyó diagnóstico, el informe de la biopsia de médula ósea fue: infiltrado intersticial por células plasmáticas maduras e inmaduras, marcada osteosclerosis, compatible con un mieloma osteosclerótico. En los días que se esperaba el resultado de este estudio inició un síndrome febril agudo acompañado de sudoración, falta de aire intensa y fallece.

Palabras clave: ERITROSEDIMENTACIÓN ELEVADA, MIELOMA OSTEOSCLERÓTICO.

ABSTRACT

A 42 year old Caucasian female patient presented dermic hyperpigmentation in face, neck and upper thoracic part. Depression, occipital headache and weight loss were other presenting symptoms; some whitish spots appeared in those hyperpigmented zones producing itch and burning pain. Erythro sedimentation tests always had augmented level a marked erythrocyte aggregation and mild hepatomegaly were observed. Diagnosis was not concluded in two skin biopsies performed. The report of bone marrow biopsy was: interstitial infiltration by mature and immature plasmatic cells a marked osteosclerosis associated with osteosclerotic myeloma. While expecting for the results of this study an acute fevered syndrome and sweating and severe dyspnea appeared and the patient died.

Key words: BLOOD SEDIMENTATION, OSTEOSCLEROTIC MYELOMA.

INTRODUCCIÓN

Las discrasias de células plasmáticas tienen en común la expansión de un clon único de células secretoras de inmunoglobulinas y el consiguiente aumento de los niveles séricos de una única inmunoglobulina homogénea o sus fragmentos. En muchos casos, pero no en todos, estas discrasias se comportan como procesos malignos. En conjunto, estos trastornos son responsables del 5 % de los casos de muerte por enfermedad maligna de los leucocitos.¹

El síndrome POEMS se caracteriza por polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteínas M y alteraciones cutáneas. Las principales características clínicas son: una polineuropatía inflamatoria esmielinizante crónica con incapacidad motora predominante y lesiones escleróticas. Excepto por la presencia de papiledema, no afecta los pares craneales. El sistema nervioso autónomo está intacto, en casi el 50 % de los pacientes hay hepatomegalia, pero solo en una minoría se encuentra esplenomegalia y linfadenopatía. Suele haber hiperpigmentación e hipertrichosis obvia, puede observarse ginecomastias y atrofia testicular e hipocratismo de los dedos de manos y pies.

A diferencia del mieloma múltiple el valor de la hemoglobina suele ser alto o normal y es común que haya trombocitosis y rara vez hay hipercalcemia e insuficiencia renal. Puede haber prueba de enfermedad de Castleman. El diagnóstico se confirma por la identificación de células plasmáticas monoclonales en la biopsia de una lesión osteosclerótica.²

En Cuba Tellería A, Hernández González E, Gómez Hernández L, Montelíer R. y Calzada Sierra D, plantean que el síndrome POEMS (Polineuropatía, endocrinopatía, gammapatía monoclonal y alteraciones de la piel) es un trastorno multisistémico de aparición infrecuente en la práctica

clínica, cuyo rasgo característico consiste en la presencia de lesiones osteoscleróticas únicas o múltiples desde el punto de vista radiológico en su forma clásica. Actualmente no solo se considera como la expresión de un mieloma osteosclerótico, sino que también puede evidenciarse en el curso de otras discrasias de células plasmáticas.³ En un estudio brasileño, después de seguir un caso de síndrome POEMS se dice que el síndrome POEMS debe ser planteado en todo caso de polineuropatía inexplicada.⁴

Con el propósito de ayudar a incrementar los conocimientos sobre este síndrome infrecuente nos decidimos a proponer la publicación de este caso.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente femenina, raza blanca, de 42 años de edad, con antecedentes de ser fumadora, presentar trastornos psiquiátricos y menstruales, padecer de úlcera duodenal, que concurre a consulta por presentar hiperpigmentación dérmica en cuello, cara y parte superior del tórax, decaimiento, pérdida de peso y posteriormente refiere cefalea occipital, artralgias, anorexia, le aparecen manchas blanquesinas en las zonas hiperpigmentadas que le producen prurito y ardencia intensa, presenta cuadros febriles, mas frecuentes por las tardes, se le disminuye el grosor de los labios, refiere disfagia, tiene epistaxis, se le diagnostica anemia y cuando llevaba unos tres años con estas manifestaciones clínicas hace un síndrome febril agudo acompañado por sudoración y falta de aire y fallece.

COMPLEMENTARIOS NORMALES

Creatinina, glicemia, perfil hepático, conteo de reticulocitos, RX de tórax, ácido úrico, VIH, RX de esófago, US de suprarrenal, urocultivo, electroforesis de inmunoglobulina y coagulograma.

COMPLEMENTARIOS POSITIVOS

Hemoglobina..... 8 gr /L

Hematocrito..... 30 %

Segmentados 70 %

Linfocitos..... 14 %

Eritrosedimentación..... 130 mm /hora

US abdominalligera hepatomegalia

Plaquetas360 x 10 /l

RX de cráneo.....Hiperostosis frontal intensa.

EritrocitosMarcada agrupación

Biopsia de piel 19 /l /01: dermatitis superficial y profunda con infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial, perivascular mixto, necrosis y degeneración del colágeno.

Biopsia de piel 16/5/01: alteraciones aisladas inespecíficas tales como:

necrosis de fibras musculares multinucleares, disposición de los núcleos en el centro de la fibra muscular estriada.

Nota: Las alteraciones observadas en piel y músculo no son concluyentes.

Recomendamos hacer electromiografía específica del grupo muscular donde fue tomada la muestra.

Biopsia de médula osea 28/6/01: celularidad 90/95 % con depresión eritropoyética severa y megacariocítica-ranulocítica moderada, infiltrado intersticial por células plasmáticas maduras e inmaduras, se observa marcada osteosclerosis .Impresión diagnóstica: Mieloma Osteosclerótico.

Necropsia 25/7/01: Bronconeumonía intersticial bilateral, marcado engrosamiento alveolar, traqueobronquitis purulenta, úlcera gastroduodenal, mieloma múltiple con toma osea, pulmonar e intestinal.

COMENTARIO

EL POEMS es un síndrome que está asociado a las discrasias de células plasmáticas, incluido el mieloma osteosclerótico. Se insinúa como fisiopatología de este síndrome la acción de las interleukinas I=BETA (I=II Beta) y 6 (II=6), el factor de crecimiento endotelial, el factor de necrosis tumoral alfa (TNF=ALFA) y los anticuerpos anti nervios.⁵

A consulta externa se presentó un hombre de 46 años de edad refiriendo debilidad progresiva de miembros inferiores, disestesias en calcetín, hipertermia, diaforesis, impotencia, adenomegalias inguinales, edema bimalear, hepatomegalia e hiperpigmentación cutánea. Entre los estudios que se le hicieron se encontró trombocitosis, se le realizó un gamma cardiaco con talio encontrándose isquemia de la cara anterior.⁶

El síndrome POEMS es un raro desorden multisistémico asociado con la elevación del factor de crecimiento endotelial (VEGF) clínicamente presente con: polineuropatía, organomegalia, proteína M y cambios en la piel. Nosotros reportamos un caso de síndrome POEMS debido a gammapatía de significación indeterminada, con trombocitosis, deficiencia de vitamina B(12), elevación del VEGF y en adición angiomas glomerulares y lesiones vasculares proliferativas no descritas anteriormente: una fístula arterio venosa espinal y una arteriopatía plexogenética pulmonar, con resultado final de una hipertensión pulmonar letal, nosotros consideramos que la elevación del VEGF causó las anomalías vasculares observadas en nuestro caso.⁷ En el caso que presentamos la hemoglobina tuvo cifras por debajo de lo normal, lo que atribuimos al padecimiento

de úlcera duodenal de la paciente y a que posteriormente hizo epistaxis y úlcera gástrica.

Se estudiaron 99 pacientes que presentaban el síndrome POEMS. La edad promedio fue de 51 años, el 63 % eran hombres. La supervivencia media fue de 165 meses.

Hipertensión pulmonar, insuficiencia renal, eventos tromboticos e insuficiencia cardiaca congestiva fueron observadas y consideradas como dependiente del síndrome. En 18 pacientes (18%) nuevas enfermedades aparecieron durante la evolución, pero las complicaciones clásicas del mieloma múltiple aparecieron raramente. En el tratamiento empleado el 50 % respondió a las radiaciones, 22 y 50 % a prednisona y a la combinación de melphalan y prednisona respectivamente.⁸ Una revisión de 275 casos de POEMS dio que el 32 % presentaba hipocratismo digital y periostosis el 6%, la participación de un factor de crecimiento vascular resultó común en la patogénesis de esta enfermedad.⁹

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Osaman F. Multiple myeloma and related plasma cell dyscrasia. JAMA L 1987; 258 -461.
2. Kyle RA. Trastornos de células plasmáticas. En: Cecil Tratado de Medicina Interna; 20 ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 1998. Pp 1104-1109.
3. Tellería A, Hernández González E, Gómez Fernández L, Mustelie R, Calzada Sierra D. Síndrome de POEMS: a propósito de un caso. La Habana: s.n; 1997.
4. Ffreitas MC, Freitas PJ, Miranda CR. Síndrome Poems relato de un caso brasileiro com evolucao curso prolongado. J Bras Med 2000; 79(3):61-6.
5. Cosacov RM, Moyano OD, Cassina M. Síndrome de Poems. Rev Fac Cienc Med Córdoba 1999; 56(2):113-21.
6. Avala Hernández I, Martínez González M, Halabe Cheren J. Síndrome Poems: informe de un caso. Gas Med Mex 1999; 136(3):311-5.
7. Lowrens J, Gocht A, Hoeger PH, Von Ven DP, Eckort B, Lamazas E, et al. Multiple vascular anomalies and thrombocytosis in a case with POEMS syndrome. J Neurol 2003; 250(12):1488-91.
8. Dispenziati A, Kyle RA, Lacy MQ, Rajkumar SV, Thameau TM, Larzon et al. Poems syndrome: definitions and longer outcome. Blood 2003; 101 (7):2496-506.
9. Vargas AS, Martínez Lavín M, Síndrome POEMS y Osteoporosis Hipertrófica. Rev Hosp Jua Mex 1998; 65(4):93-95.

Recibido: 21 de abril de 2004

Aprobado: 21 de septiembre de 2004

Dr. Daniel Hernández. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Ernesto Che Guevara de la Serna". Pinar de Río. Km 89 Carretera Central. Pinar del Río. Cuba Código postal 20200