

## Notas clínicas

### POEMS SYNDROME, A LITTLE-KNOWN POLYGLANDULAR DISORDER: REPORT OF 3 CASES

We report 3 patients with POEMS syndrome that illustrate the multisystemic, chronic and progressive nature of the disease. Time since onset was between 2 and 4 years. The patients complained of fatigue, lethargy, weight loss, followed by progressive weakness and skin changes. At diagnosis, all 3 patients had multiple endocrine compromise (hypothyroidism, adrenocortical insufficiency and hypogonadism).

The literature highlights the frequency of endocrine abnormalities, which are present in two-thirds of patients at presentation. The most common feature is hypogonadism followed by adrenocortical insufficiency and hypothyroidism. Recognition of the components of the syndrome (neuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein and skin changes) is the first step in managing the disease. Treating the endocrine compromise is essential.

*Key words:* POEMS syndrome. Osteosclerotic myeloma. Hypogonadism. Polyneuropathy.

## Síndrome de POEMS, una entidad poliglandular poco conocida. Descripción de 3 casos

HELARD MANRIQUE HURTADO<sup>a</sup>, CECILIA MEDINA SÁNCHEZ<sup>a</sup>, WILLIAMS CARRASCAL ASTOLA<sup>a</sup>, JOSÉ SOLÍS VILLANUEVA<sup>a</sup> Y NATALIA PÉREZ FERRÉ<sup>b</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Endocrinología. Hospital Nacional Arzobispo Loayza. Ministerio de Salud. Lima. Perú.*

<sup>b</sup>*Servicio de Endocrinología, Metabolismo y Nutrición. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.*

Presentamos 3 pacientes con síndrome de POEMS que ilustran la naturaleza multisistémica, crónica y progresiva de la enfermedad. El tiempo de evolución fue de entre 2 y 4 años; el inicio fue un cuadro general de astenia, adinamia, pérdida de peso, al que se añadieron manifestaciones neuromusculares y dérmicas. Al momento del diagnóstico, el deterioro endocrino era poliglandular (insuficiencia tiroidea, adrenal y gonadal). La literatura científica resalta la frecuencia de presentación de este componente, ya que dos tercios de los casos tienen su inicio con alguna enfermedad endocrinológica; el hipogonadismo es la característica más común, seguida por la insuficiencia adrenocortical y el hipotiroidismo. El reconocimiento de la conjunción de los componentes del síndrome (poli-neuropatía, organomegalia, deterioro endocrino, gammapatía monoclonal y cambios dérmicos) es el primer paso en el manejo de la enfermedad, en el que el tratamiento de reemplazo hormonal es imprescindible.

*Palabras clave:* Síndrome de POEMS. Mieloma osteosclerótico. Hipogonadismo. Poli-neuropatía.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de POEMS es una enfermedad multisistémica que pertenece al grupo de los síndromes inmunoendocrinopáticos de difícil diagnóstico. El término se refiere a la presencia de polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammapatía monoclonal y cambios dérmicos. La primera descripción del síndrome fue la de Scheinker<sup>1</sup> en 1938. Años más tarde (1980), Bardwick et al<sup>2</sup> acuñan el acrónimo con que se lo conoce actualmente y en 2003, Dispenzieri et al<sup>3</sup> proponen los criterios para su diagnóstico. La etiología aún no es clara, aunque se cree que el factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF) es el factor patogénico<sup>4,5</sup>. Describimos los casos de 3 pacientes con este síndrome vistos en un hospital de cuarto nivel de atención de Lima, Perú, que se presentaron en un período de 3 años. En ellos el componente endocrino estuvo presente desde el inicio del cuadro, y afectaba a las funciones tiroidea, adrenal y gonadal, por lo que el servicio de endocrinología dirigió el diagnóstico hacia la insuficiencia poliglandular.

Correspondencia: Dr. H. Manrique Hurtado.  
 Servicio de Endocrinología. Hospital Nacional Arzobispo Loayza.  
 Av. Alfonso Ugarte 848. Lima. Perú.  
 Correo electrónico: helardmanrique@gmail.com

Manuscrito recibido el 4-8-2006 y aceptado para su publicación el 26-2-2007.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

### Caso 1

Varón de 32 años con cuadro clínico de 3 años de evolución que se inició con parestesias en las plantas de los pies y disminución progresiva de la fuerza muscular; se agregaron astenia, adinamia y pérdida de 20 kg de peso. En la exploración física destacaba: índice de masa corporal (IMC) = 20; hiperpigmentación de mucosas y piel, engrosamiento dérmico; hipocratismo digital; ascitis, paraparesia, arreflexia e hipocratismo digital. La analítica mostró: hemoglobina, 7,6 g/dl; proteínas, 6,3 g/dl; albúmina, 1,3 g/dl; se comprobó hipotiroidismo primario (tirotrópica [TSH], 20  $\mu$ U/l [normal, 0,4-4,2]) e insuficiencia adrenal (cortisol basal, 2,2  $\mu$ g/dl [normal, 5-15]). Por la electromiografía (EMG) se concluyó: polineuropatía sensitivomotora axonal y desmielinizante; la ecografía abdominal mostró hepatoesplenomegalia con ascitis, y la inmunofijación, banda monoclonal de cadena lambda de IgA. En el aspirado de médula ósea se observó el 8% de células plasmáticas. El paciente falleció súbitamente por insuficiencia respiratoria debido a una neumonía intrahospitalaria, antes de iniciar la quimioterapia. El diagnóstico de hipotiroidismo primario se basó en la clínica y en las concentraciones elevadas de TSH no compatibles con un cuadro secundario, en el que la TSH es inapropiadamente baja<sup>6</sup>. El diagnóstico de insuficiencia adrenal primaria se sustentó en la clínica de hiperpigmentación de mucosas, pérdida ponderal, astenia y concentraciones bajas de cortisol basal. La hiperpigmentación de mucosas no es una de las manifestaciones dérmicas del síndrome de POEMS, en el que más bien es: cutánea, generalizada y acral<sup>7</sup>. La pigmentación mucosa en un paciente con cortisol basal bajo sólo puede darse si la secreción de corticotropina (ACTH) se encuentra indemne (fig. 1).

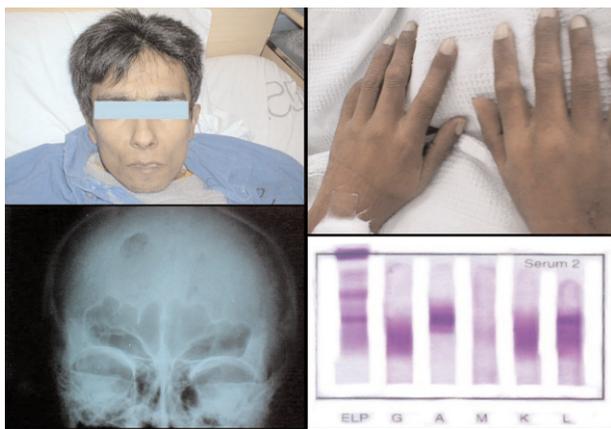


Fig. 1. Paciente delgado con hipocratismo digital e hiperpigmentación. Radiografía de la calota craneana que muestra lesiones en sacabocados típicas de mieloma múltiple, y la inmunofijación, banda monoclonal de cadena lambda de inmunoglobulina A.

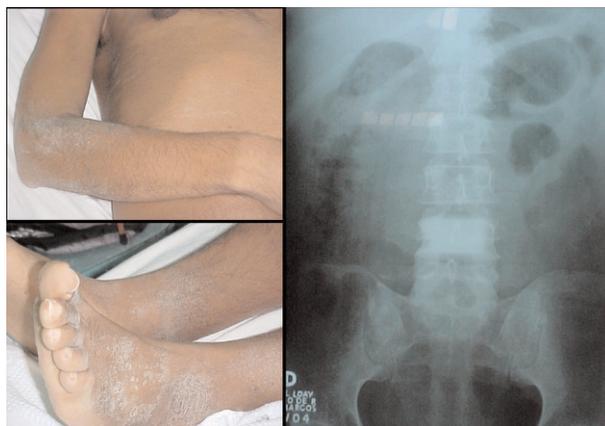


Fig. 2. Se muestra los cambios dérmicos en codos y pies. En la radiografía de columna se observa lesión osteosclerótica de L4.

### Caso 2

Varón de 46 años, previamente asintomático. Refería un cuadro de 2 años que se inició con disfunción eréctil; se añadieron pérdida de masa muscular, pigmentación y engrosamiento de piel; dolor lumbar; astenia, adinamia e hipersomnía. A los 9 meses, la hipotonía limitaba su movilidad, había perdido 30 kg de peso y presentaba edema en extremidades inferiores. El examen clínico reveló un paciente delgado (IMC = 19); engrosamiento de piel en codos y pies; hiperpigmentación mucocutánea, hepatoesplenomegalia, fuerza muscular disminuida y arreflexia. La analítica evidenció anemia (hemoglobina, 10,3 g/dl) y trombocitosis (plaquetas, 435.000). El estudio hormonal confirmó hipotiroidismo primario (TSH, 15,73  $\mu$ U/l; T4 libre, 0,58 ng/dl), insuficiencia adrenal (cortisol basal, 6,1  $\mu$ g/dl y postestimulación con corticotropina, 9,25  $\mu$ g/dl) e hipogonadismo (testosterona libre, 4 ng/dl). La EMG evidenció polineuropatía sensitivomotora de predominio motor, axonal y desmielinizante; la biopsia de cuarta vértebra lumbar confirmó mieloma osteosclerótico. Se inició tratamiento con prednisona, levotiroxina, y pulsos de ciclofosfamida y dexametasona por 1 año, para luego iniciar terapia con talidomida. A la fecha, el paciente se encuentra estabilizado, aunque persiste la debilidad en miembros inferiores. Desde el punto de vista endocrinológico recibe levotiroxina 100  $\mu$ g/día, prednisona 7,5 mg/día y testosterona en forma intermitente (fig. 2).

### Caso 3

Varón de 57 años con historia de 4 años de astenia, adinamia, pérdida ponderal (10 kg), distensión epigástrica, dolor torácico, disnea y lesiones papulares en tórax. La exploración física mostró IMC, 19; pápulas de 0,5 cm, rojo-oscuras sobre hemangioma de tórax anterior; pigmentación de mucosas y pliegues cutáneos; adenomegalias cervicales; derrame pleural izquierdo y hepatomegalia (14 cm). La analítica mostró cortisol

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2774342>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2774342>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)