

COMUNICACIÓN BREVE

Síndrome de POEMS: a propósito de un caso

E. Mayayo Sinués^{a,*}, R. Martínez García^a, F. Felipó Berlanga^b y L. Mazas Artasona^a

^aServicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Recibido el 14 de octubre de 2008; aceptado el 9 de enero de 2009

Disponible en Internet el 29 de abril de 2009

PALABRAS CLAVE

Mieloma múltiple;
Osteosclerosis;
Síndrome POEMS;
Resonancia magnética

KEYWORDS

Multiple myeloma;
Osteosclerosis;
POEMS syndrome;
Magnetic resonance
imaging

Resumen

El síndrome de POEMS es una rara alteración multisistémica caracterizada por polineuropatía (P), organomegalia (O), endocrinopatía (E), discrasia sanguínea con paraproteína (M) y lesiones cutáneas (S, *skin*) cuya etiopatogenia no se conoce por completo. Este síndrome paraneoplásico puede asociarse a lesiones óseas que típicamente son osteoscleróticas o líticas con un reborde esclerótico y que suelen ser negativas en la gammagrafía ósea. Se presenta el caso de un varón de 37 años con diversas manifestaciones del síndrome POEMS que en las pruebas de imagen mostraba lesiones óseas características de mieloma osteosclerótico que se confirmaron mediante biopsia ósea.

© 2008 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

POEMS syndrome: a case report

Abstract

POEMS syndrome is a rare multisystemic disorder characterized by polyneuropathy (P), organomegaly (O), endocrinopathy (E), blood dyscrasia with M-protein band (M), and skin changes (S). The pathogenesis of POEMS syndrome is not completely understood. This paraneoplastic syndrome may be associated to bone lesions that are characteristically sclerotic or lytic with sclerotic halo and negative at bone scintigraphy. We report a case of a 37-year-old man with several manifestations of POEMS syndrome who presented bone lesions characteristic of osteosclerotic myeloma confirmed by bone biopsy.

© 2008 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El mieloma múltiple (MM) suele presentarse radiológicamente como lesiones líticas, con o sin osteopenia difusa¹. Excepcionalmente, un mieloma convencional clínicamente

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: estmays@yahoo.es (E. Mayayo Sinués).

Tabla 1 Principales diferencias entre el mieloma múltiple clásico y el mieloma osteosclerótico asociado al síndrome POEMS

	Mieloma múltiple clásico	Mieloma osteosclerótico
Edad	Media sexta-séptima décadas	Más jóvenes
<i>Lesiones óseas</i>		
Extensión	Afectación más extensa (lesiones diseminadas)	Una o varias lesiones en esqueleto axial y apendicular proximal
Imagen	Lesiones líticas; lesiones escleróticas diseminadas muy raras	Lesiones escleróticas; lesiones “en diana”; proliferaciones óseas
Dolor óseo	Frecuente (2/3)	Raro
<i>Analítica</i>		
Hemograma	Frecuente anemia	Eritrocitosis y trombocitosis
Bioquímica	Hipercalemia; insuficiencia renal	Posible elevación VSG
<i>Infiltración médula ósea</i>	> 10% celularidad	< 5% celularidad
<i>Proteína M</i>		
Componente M	Aumento importante en suero y orina	Pequeño. Presente en 75-90%
Bence-Jones	Presente en 60-80%	Ausente
Cadenas ligeras	Kappa > lambda (2:1)	Lambda en 90%
<i>Neuropatía periférica</i>	Rara (5%)	Habitual. Suele ser la manifestación inicial
<i>Pronóstico</i>	Supervivencia media de 36 meses	Curso crónico. Supervivencias más prolongadas

típico curso primariamente con lesiones esclerosas diseminadas, siendo mucho más habitual la esclerosis de las lesiones secundaria al tratamiento².

La esclerosis primaria del mieloma o mieloma osteosclerótico (MO) representa aproximadamente un 3% de los mielomas, y se asocia característicamente a otras alteraciones sistémicas en lo que se conoce como síndrome de Crow-Fukase o síndrome POEMS³. El MO y el síndrome POEMS son parte del espectro clínico de las discrasias de células plasmáticas con polineuropatía. En la [tabla 1](#) se describen las principales diferencias entre MM y MO asociado al síndrome POEMS.

Se presenta un caso de síndrome POEMS en el que los estudios de imagen demostraron los patrones típicos de afectación ósea.

Presentación del caso

Varón de 37 años, que después de 3 años de dolor en ambas extremidades inferiores, e hipoestesis plantares, desarrolla una clínica larvada de astenia, disminución de fuerza, pérdida de peso, disfunción eréctil, hiperpigmentación cutánea generalizada, hiperqueratosis, edemas vespertinos, síndrome de Raynaud, dolor abdominal cólico, ortostatismo y hábito depresivo. Presentaba además hipotiroidismo primario, insuficiencia suprarrenal, hipogonadismo hipogonadotropo y déficit de vitamina B12. El electroneurograma mostró una intensa polineuropatía sensitivomotora, con inexcitabilidad de nervios sensitivos, así como en segmentos distales motores.

El hemograma no mostró alteraciones. El título de proteínas, su distribución electroforética y los títulos de cadenas ligeras libres en suero fueron normales. No se halló

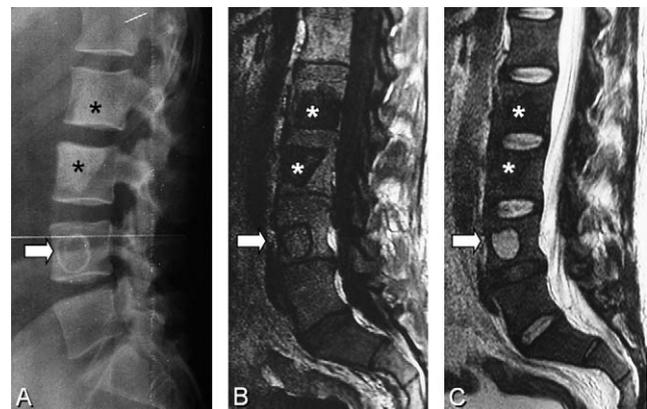


Figura 1 Radiografía simple, proyección lateral (A) y correlación con las imágenes de resonancia magnética sagitales FSE T1 (B) y T2 (C). Lesiones esclerosas en la radiografía e hipointensas en ambas secuencias de imagen en L2 y L3 (*). Adicionalmente se identifica otra lesión en L4 “en diana” (flecha), con radiolucencia central y esclerosis periférica, visible como una imagen de elevada intensidad central en T2.

el componente M en orina, únicamente trazas de cadenas ligeras. En el fondo de ojo se observó un papiledema bilateral con hemorragia peripapilar. La ecografía abdominal mostró hepatoesplenomegalia y una ligera ascitis.

Con el diagnóstico de síndrome de POEMS se hizo un estudio seriado óseo, que mostró lesiones esclerosas en los cuerpos vertebrales L2, L3 y L4, y una resonancia magnética (RM) de la región lumbosacra. Concordando con la esclerosis radiológica, las lesiones L2 y L3 eran hipointensas en T1 y T2, pero la lesión L4 era de aspecto quístico, con un

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4246051>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4246051>

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