



21845 - SÍNDROME DE POEMS CON PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA, REPORTE DE UN CASO CON UN COMPLEJO PROCESO DIAGNÓSTICO

Rodado Mieles, S.; Cisneros Llanos, J.; Rambalde Pacheco, E.; Martín Álvarez, R.; Carmona Moreno, B.; Ortega Suero, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.

Resumen

Objetivos: El síndrome de POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammaglobulina monoclonal y alteraciones cutáneas) es una enfermedad infrecuente multisistémica, con discrasias celulares plasmáticas subyacentes. Se han reportado algunos casos con afectación paquimeningeal, sin embargo, son muy escasos los estudios histopatológicos y de RM craneal. Reportamos el caso de una mujer de 79 años con síndrome de POEMS y afectación paquimeningeal.

Material y métodos: Mujer de 79 años que acude por paraparesia de 3 semanas de evolución y alteración de la marcha. Antecedentes a destacar de hipertensión arterial, dislipemia, cáncer de ovario tratado hace años y TBC pasada no tratada. A la exploración, paresia en miembros inferiores de predominio distal, con arreflexia; y marcha en estepaje bilateral. Dentro de las pruebas complementarias se encuentran: RM craneal con paquimeningitis hipertrófica profunda con nódulos profundos y subcorticales; LCR con PCR de micobacterias negativa; ADA normal y QuantiFERON® positivo. En el EMG se objetiva polineuropatía sensitivo motora desmielinizante axonal; TC abdominopélvico con trombosis arterial esplénica e infartos asociados; PET-TC con lesión lítica en pala ilíaca derecha, que se biopsia y se confirma un plasmocitoma; proteinograma con componente monoclonal y cadenas ligeras. Se cuantifica VEGF (factor de crecimiento endotelial vascular), siendo superior a 1.000.

Resultados: Cumpliendo criterios de síndrome de POEMS se inicia tratamiento con lenalidomida. Recibe también rehabilitación y profilaxis con isoniacida. Ha tenido mejoría de la paraparesia, consiguiendo la deambulación con apoyo.

Conclusión: Los pacientes con síndrome de POEMS presentan manifestaciones clínicas y analíticas muy variadas, constituyendo un reto para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento.