



CASO CLÍNICO

Síndrome de POEMS en el adulto mayor. Caso clínico y revisión de la literatura



POEMS syndrome in the elderly. Clinical case and review of the literature

María Madruga Flores^{a,*}, Arís Somoano Sierra^a, Margarita González Becerra^a,
Teresa Lapeña Montero^b, Rafael Bornstein Sánchez^c e Isabel Lozano Montoya^a

^a Servicio de Geriátría, Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela, Madrid, España

^b Servicio de Neurología, Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela, Madrid, España

^c Servicio de Hematología, Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela, Madrid, España

El síndrome de POEMS es una entidad rara dentro de las enfermedades monoclonales de células plasmáticas, y su incidencia exacta se desconoce. Las siglas hacen referencia a sus principales manifestaciones: polineuropatía (una de sus principales características), organomegalia, endocrinopatía, alteración monoclonal y cambios en la piel. La edad de aparición habitual es entre la 5.^a y la 6.^a década de la vida¹.

La coexistencia de polineuropatía periférica junto con proliferación monoclonal de células plasmáticas permite confirmar el diagnóstico junto con la presencia de al menos un criterio mayor y un criterio menor. A continuación, presentamos los distintos criterios diagnósticos²:

- Criterios mayores: enfermedad de Castleman, lesiones óseas escleróticas, elevación de VEGF.
- Criterios menores: organomegalia (esplenomegalia, hepatomegalia o adenopatías), sobrecarga de volumen extracelular (edema, derrame pleural, ascitis), endocrinopatía (glándulas adrenales, alteración tiroidea, alteración pancreática o alteración hipotálamica), cambios en la piel (hiperpigmentación, hipertrichosis, acrocianosis, uñas blancas), papiledema, trombocitosis o policitemia.

Presentamos a un paciente varón, de 83 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, enfermedad renal crónica estadio 3 a-b y estenosis del canal con laminectomía a nivel de L4-L5 en el año 2015. En marzo 2021 era independiente para actividades básicas de la vida diaria (ABVD) con índice de Barthel (IB) 100/100. También manejaba teléfono y dinero y no presentaba deterioro cognitivo (escala Cruz Roja Mental [CRM] 0/5). Institucionalizado junto a su esposa.

Ingresó en el hospital en marzo 2021 por neumonía COVID-19 y un mes después por hemorragia gastrointestinal secundaria a úlcera Forrester IB. Dado de alta de ambos ingresos sin secuelas clínicas ni cognitivas pero leve deterioro funcional, motivo por el cual inicia seguimiento en residencia por parte del equipo de Atención Geriátrica en Residencias de nuestro centro. Se objetiva déficit motor en ambos miembros inferiores que empieza a progresar en sentido ascendente y asimétrico, con predominio en el miembro inferior derecho. Asocia hipoestesia y doble incontinencia. Por ello ingresa en la Unidad Geriátrica de Agudos de nuestro centro dos meses después.

Al ingreso, objetivamos déficit motor con importante debilidad en los miembros inferiores con paraparesia e hipoestesia, así como dificultad para la bipedestación y la marcha. Además, funcionalmente presentaba dependencia moderada para ABVD (IB 55/100). Se realiza interconsulta a neurología, y se realiza una RMN cervicotorácico-lumbar es compatible con estenosis del canal lumbar pero sin otras alteraciones medulares. Además, solicitamos electromiograma, en el que hay signos de afectación de primera neurona por polineuropatía desmielinizante.

Posteriormente, solicitamos TC cerebral en el que se objetivan 3 imágenes escleróticas en hueso frontal y occipital. A continuación se realiza punción lumbar, con resultado de hiperproteinorraquia, sin otros hallazgos y con marcadores onconeuronales y serologías víricas negativos. Por este motivo, se realiza diagnóstico diferencial con síndrome de Guillain-Barré secundario a neumonía COVID. Aunque se administran varias dosis de inmunoglobulinas, no se objetivan cambios a nivel clínico ni funcional. De hecho, el paciente continúa con empeoramiento funcional y comienza con debilidad en los miembros superiores, así como afectación bulbar, hasta presentar debilidad de la muscular respiratoria y dependencia total para ABVD (IB 0/100).

Durante el ingreso, a nivel analítico se objetiva de manera persistente anemia (Hb 9,7 g/dl), leucocitosis (en torno a 15.000 leucocitos sin neutrofilia clara) y trombocitosis de entre 650.000 y 750.000 plaquetas. Debido a estos hallazgos, junto con la polineuropatía, se

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mariamf92@hotmail.com (M. Madruga Flores).

interconsulta a hematología y se realiza biopsia de médula ósea por sospecha de síndrome de POEMS. En el análisis de orina de 24 h se objetivan bandas oligoclonales de IgG y la biopsia de médula confirma la existencia de alteración monoclonal de células plasmáticas.

Aunque se cumplían los criterios diagnósticos suficientes para este síndrome, justo antes de iniciarse tratamiento específico, el paciente presentó empeoramiento a nivel respiratorio por disfagia y debilidad muscular y la consiguiente infección respiratoria de origen broncoaspirativo. No respondió a pesar de antibioterapia de amplio espectro y falleció en las siguientes 72 h.

El síndrome de POEMS es una enfermedad poco frecuente que puede dar lugar a una gran variedad de sintomatología. Por este motivo su diagnóstico suele retrasarse de media entre 13 y 18 meses. En nuestro caso, el diagnóstico se hizo en menos tiempo por la rápida evolución de la polineuropatía, que es uno de los criterios diagnósticos esenciales³. El manejo de estos pacientes suele ser multidisciplinar y reciben tratamiento para las enfermedades proliferativas de origen monoclonal: lo indicado en mayores de 65 años suele ser el esquema de corticoterapia sistémica + melfalán³. Nuestro paciente hubiera sido candidato a este esquema por edad y comorbilidad. La sospecha clínica es vital para un diagnóstico rápido que evite la aparición de complicaciones clínicas así como la reducción de secuelas neurológicas⁴.

Consentimiento informado

Los autores declaran disponer del consentimiento del paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Dispenzieri A. POEMS syndrome. *Blood Rev.* 2007;21:285–99.
2. Cerri F, Falzone YM, Riva N, Quattrini A. An update on the diagnosis and management of the polyneuropathy of POEMS syndrome. *J Neurol.* 2019;266:258–67.
3. Li Y, Valent J, Soltanzadeh P, Thakore N, Katirji B. Diagnostic challenges in POEMS syndrome presenting with polyneuropathy: A case series. *J Neurol Sci.* 2017;378:170–4.
4. Wang Y, Huang L-B, Shi Y-H, Fu H, Xu Z, Zheng G-Q, et al. Characteristics of 1946 cases of POEMS syndrome in Chinese subjects: A literature-based study. *Front Immunol.* 2019;10:1428.