



Neurology perspectives



19446 - Síndrome POEMS con polineuropatía axonal motora

Adan Díaz, C.¹; Guirado Ruiz, P.¹; Sáez Moreno, J.²; Barrero Hernández, F.¹; Piñar Morales, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

Resumen

Objetivos: El síndrome POEMS es un trastorno paraneoplásico poco frecuente secundario a una neoplasia de células plasmáticas. Entre sus manifestaciones se encuentra una afectación neuropática que puede simular una polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Presentamos un caso de POEMS con una forma de presentación neuropática atípica.

Material y métodos: Mujer de 33 años embarazada de 12 semanas sin antecedentes que comienza con debilidad progresiva en miembros inferiores de predominio distal. Exploración con hiporreflexia generalizada, debilidad distal e hipoestesia en calcetín. En el estudio se observó componente monoclonal M IgG lambda en proteinograma y una polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (AIDP) en ENG/EMG. Tratada con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) con leve mejoría clínica. Tres meses después, reingresa por empeoramiento clínico. El ENG/EMG mostraba una neuropatía axonal motora aguda grave en miotomas lumbosacros, el PET-TC lesiones escleróticas, confirmadas en RM y el estudio de LCR las proteínas eran 139 mg/dl sin celularidad. La punción-aspiración de médula ósea mostró 2% de células plasmáticas.

Resultados: La neuropatía típica de POEMS es una neuropatía desmielinizante dolorosa simétrica, sensoriomotora y dependiente de la longitud que progresa proximalmente y es resistente al recambio plasmático, corticoides e IGIV. De forma muy ocasional se han reportado casos con deterioro motor axonal exclusivamente. El diagnóstico diferencial debe incluir CIDP asociada a otras gammopatías monoclonales.

Conclusión: El síndrome POEMS debe sospecharse en pacientes con polirradiculopatía recurrente y paraproteinemia. Su diagnóstico precoz es fundamental, ya que es potencialmente mortal y puede tener una alta morbimortalidad. El tratamiento está basado en uso de quimioterápicos y trasplante autólogo de médula ósea.