

## **Caso clínico**

Un varón de 56 años de edad, sin antecedentes personales de interés, consultó en Dermatología por lesiones cutáneas de 1 mes de evolución asociadas a astenia, malestar general, episodios de flushing y pérdida de peso. A la exploración llamaba la atención una hiperpigmentación generalizada con áreas parcheadas de aspecto pálido, asociadas a hipertrichosis y una marcada leuconiquia de todas las uñas de manos y pies, así como un edema con fóvea de predominio en hemicuerpo derecho. Posteriormente, el paciente desarrolló una lesión vascular en tórax (Fig. 1a-1c). La biopsia de piel de la espalda mostró un aumento de celularidad de aspecto fibroblástico entremezclada con haces gruesos de colágeno, sin depósito de mucina, hallazgos similares al escleromixedema (Fig. 2a y 2b). Por otro lado, tras la exéresis quirúrgica de la lesión vascular, el estudio histológico mostró una hiperplasia endotelial reactiva en forma de hemangioma capilar lobulillar con áreas de lóbulos capilares con proliferación endotelial y luces vasculares en su interior, asemejándose a glomérulos renales, siendo el diagnóstico compatible con hemangioma glomeruloide (Fig. 2c y 2d).

Se solicitaron estudios complementarios en los que se puso de manifiesto una gammapatía monoclonal IgG tipo lambda en suero, una polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante y un hipotiroidismo e hipogonadismo hipogonadotropo. En el TAC se observaron focos de osteoesclerosis en columna lumbar y signos de hipertensión pulmonar.

## **Juicio clínico**

Con la conjunción de estos hallazgos y tras comentar el caso en sesión conjunta con el servicio de Hematología se diagnosticó al paciente de síndrome de POEMS.

## **Discusión**

El síndrome de POEMS, que corresponde a las siglas inglesas de poliendocrinopatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína-M y cambios cutáneos, es un síndrome paraneoplásico raro debido a un trastorno de células plasmáticas<sup>1</sup>. Los hallazgos cutáneos aparecen en hasta un 90% de los pacientes con síndrome de POEMS<sup>2</sup>. A pesar de que se trata de un síndrome bien definido en la literatura, la mayoría de información relacionada con los hallazgos cutáneos se basan en descripciones de casos aislados o pequeñas series de casos. Los hallazgos más frecuentes son la hiperpigmentación, hipertrichosis, leuconiquia, síntomas vasculares (acrocianosis, fenómeno de Raynaud, hiperemia, rubor) y el desarrollo de hemangiomas, siendo el hemangioma glomeruloide el más específicamente asociado, a pesar de no ser el que aparece con más frecuencia. Como hallazgos menos frecuentes se han descrito cambios esclerodermiformes, atrofia facial, hipocratismo y calcifilaxis<sup>1-4</sup>.

## **Bibliografía**

1. Dispenzieri A. POEMS Syndrome: 2019 Update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol.* 2019 Jul;94(7):812-827.

2. Miest RY, Comfere NI, Dispenzieri A, Lohse CM, el-Azhary RA. Cutaneous manifestations in patients with POEMS syndrome. *Int J Dermatol.* 2013 Nov;52(11):1349-56.
3. Jeunon T, Sampaio AL, Caminha RC, Reis CU, Dib C. Glomeruloid hemangioma in POEMS syndrome: a report on two cases and a review of the literature. *An Bras Dermatol.* 2011 Nov-Dec;86(6):1167-73. English, Portuguese.
4. Marinho FS, Pirmez R, Nogueira R, Cuzzi T, Sodré CT, Ramos-e-Silva M. Cutaneous Manifestations in POEMS Syndrome: Case Report and Review. *Case Rep Dermatol.* 2015 Apr 21;7(1):61-9.

**Figura 1**



**Figura 2**

