



# Manifestaciones cutáneas del síndrome de POEMS: reporte de un caso

*Cutaneous manifestations of Poems syndrome: a case report*

**Ana M. Maya-Rico<sup>1</sup>, Sara Berdugo-Mesa<sup>2</sup>, Alejandra Toro-Álvarez<sup>3</sup>,  
Ana I. Garrido-Hinestroza<sup>3</sup>, Delsy Y. Del Río-Cobaleda<sup>4</sup>**

## RESUMEN

El síndrome de POEMS se refiere a la presencia de polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammopatía monoclonal y cambios en la piel, como una rara manifestación paraneoplásica de una discrasia de células plasmáticas monoclonales. Múltiples manifestaciones cutáneas se han descrito con hipertrichosis e hiperpigmentación siendo la más común. Además, y con menos frecuencia, los pacientes pueden presentar tumores vasculares, cambios ungüales, piel esclerodermiforme y acrocianosis. Presentamos el caso de una paciente con hipertrichosis, hiperpigmentación, tumores vasculares, opacidad ungüal y acrocianosis, hallazgos que contribuyen al diagnóstico de síndrome de POEMS.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome, POEMS, polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína M y Síndrome de cambios cutáneos.

*Dermatol Peru 2019; 29 (3): 192-194*

## ABSTRACT

POEMS syndrome refers to the presence of Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, Monoclonal gammopathy and Skin changes, as a rare paraneoplastic manifestation of a monoclonal plasma cell dyscrasia. Multiple cutaneous manifestations have been described with hypertrichosis and hyperpigmentation being the most common. In addition, and less frequently, patients may present with vascular tumors, ungual changes, sclerodermiform skin and acrocyanosis. We present the case of a patient with hypertrichosis, hyperpigmentation, vascular tumors, ungual opacity and acrocyanosis, findings contributing to the diagnosis of POEMS syndrome.

**KEYWORDS:** Syndrome, POEMS, Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, M Protein, and Skin Changes Syndrome.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de POEMS es un raro trastorno paraneoplásico multisistémico con mieloma osteosclerótico y aumento de los niveles séricos y plasmáticos del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF)<sup>1,2</sup>, también conocido como síndrome de Takatsuki o Crow-Fukase<sup>3</sup>. Este fenómeno consiste en polineuropatía y paraproteïnemia secundaria a una discrasia de células plasmáticas monoclonales; ambas características para hacer diagnóstico definitivo. El acrónimo se refiere a polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammopatía monoclonal y alteraciones de la piel; con hiperpigmentación, hipertrichosis y hemangiomas que son los hallazgos más comunes<sup>3-5</sup>.

## CASO CLÍNICO

Una mujer de 50 años de edad consulta en nuestro hospital con astenia y debilidad significativa en las extremidades inferiores. Durante la hospitalización se documentaron hepatoesplenomegalia y adenopatías axilares, mediastinales e intraabdominales junto con polineuropatía desmielinizante motora predominantemente de las extremidades inferiores

1. MD, Dermatology service, Universidad CES; Medellín, Colombia.  
2. MD, Universidad Pontificia Bolivariana; Medellín, Colombia.  
3. MD, Dermatology service, Universidad Pontificia Bolivariana; Medellín, Colombia.  
4. MD, Dermatology service, Hospital Pablo Tobón Uribe; Medellín, Colombia.

en la electromiografía. Un pico monoclonal en la región gamma de la electroforesis sérica de la proteína, y una gammopatía monoclonal IgG Kappa en la inmunofijación, con lesiones osteoescleróticas en los cuerpos vertebrales de T2, T6, T12 y L3, sacro y cuello femoral derecho. Ante la sospecha clínica del síndrome de POEMS se solicitó una evaluación dermatológica, encontrando: historia de acrocianosis con exposición al frío, hiperpigmentación e hipertricosis en el tronco y las extremidades, opacidad ungual (Figuras N° 1 y 2), cambios escleróticos en la



**Figura N° 2.** Opacidad ungual.

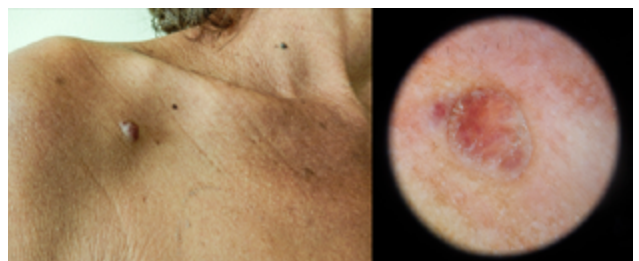


**Figura N° 2.** Cambios escleróticos de la piel, hiperpigmentación e hipertricosis en las extremidades.

piel de antebrazos asintomáticas, eritematosas-violáceas y nódulos con lagunas rojas en la dermoscopia (Figura N° 3), compatibles con tumores vasculares, que pueden corresponder a hemangiomas glomeruloides. Todos estos hallazgos constituían un diagnóstico del síndrome de POEMS, con trasplante autólogo de médula ósea como terapia de primera línea.

## DISCUSIÓN

El síndrome de POEMS es un trastorno raro de las células plasmáticas, que puede tener múltiples manifestaciones cutáneas, que no influyen en el pronóstico de la neoplasia, pero son útiles para establecer el diagnóstico. Los hallazgos cutáneos se han descrito en el 65% de los pacientes, con una serie de casos en los que se producen incluso en el 91% de los pacientes, con un período medio de 7 meses antes del diagnóstico del síndrome<sup>3,4,6,7</sup>. Informes anteriores han sugerido una relación entre las manifestaciones de la piel con los niveles de VEGF, presumiblemente secretada por las células plasmáticas clonales y alta durante el síndrome de POEMS. Esto se suma a la hipótesis del papel fisiopatológico del VEGF, especialmente en la hipertricosis y la presencia de múltiples hemangiomas<sup>6,8</sup>.



**Figura N° 3.** Pápulas eritematosas-violáceas y nódulos con laguna roja en la dermoscopia.

Las características cutáneas son variables siendo la hiperpigmentación difusa la manifestación más común en las áreas expuestas al sol, reportada en el 93% de los pacientes<sup>3</sup>. Los hemangiomas aparecen como lesiones papulares o nodulares firmes en forma de cúpula, eritematosas, violáceas o de color marrón, en el tronco y la región proximal de las extremidades, con lagunas rojas en la dermoscopia. Presentan características histológicas variables, y aunque el hemangioma glomeruloide está presente en sólo el 3% de los casos se considera un importante marcador cutáneo del síndrome de POEMS<sup>3,4,9</sup>. En general, los tumores vasculares son especialmente frecuentes, documentados en el 33-86% de los casos. La prevalencia puede ser variable que oscila entre el 9% y el 44%, tal vez explicada por la falta de un examen dermatológico sistemático.

Otros cambios en la piel incluyen engrosamiento de la piel (26%), acrocianosis, a veces asociada con el fenómeno Raynaud (34% y 20% respectivamente), hipertricosis (38%), especialmente en el lado anterior de las piernas y las rodillas, lipoatrofia facial simétrica y bilateral, livedo con necrosis y acropatía y leuconiquia (39%)<sup>6,10</sup>. Las manifestaciones poco frecuentes incluyen hiperhidrosis, vasculitis necrotizante, calcifilaxia y dermatitis acral<sup>3,10</sup>. La alopecia, la placa pigmentada, la ictiosis y la queratosis seborreica son poco frecuentes y se han descrito sólo en algunos casos<sup>6,11</sup>. Algunos pacientes pueden tener una respuesta cutánea al tratamiento<sup>12</sup>.

En conclusión, presentamos un caso de síndrome de POEMS con antecedentes de acrocianosis, hiperpigmentación, hipertricosis, anomalías unguales, cambios escleróticos en la piel y tumores vasculares, que pueden corresponder a hemangiomas glomeruloide; constituyendo un trastorno que implica un gran número de manifestaciones dermatológicas, siendo el dermatólogo uno de los especialistas que podría contribuir al diagnóstico de esta entidad.

## REFERENCIAS BIBIOGRÁFICAS

1. Cerri F, Falzone YM, Riva N, Quattrini A. An updates on the diagnosis and management of the polyneuropathy of POEMS syndrome. *J Neurol* [Internet]. 2018;0(0):0. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-018-9068-4>
2. Hasegawa M, Orito H, Yamamoto K, Matsushita T, Hamaguchi Y, Fujimoto M, et al. Skin sclerosis as a manifestation of POEMS syndrome. *J Dermatol*. 2012;39(11):922-6.
3. Marinho FS, Pirmez R, Nogueira R, Cuzzi T, Sodré CT, Silva M. Cutaneous manifestations in POEMS syndrome: Case report and review. *Case Rep Dermatol*. 2015;7(1):61-9.
4. Jeunon T, Sampaio A. Glomeruloid hemangioma in POEMS syndrome : a report on two cases and a review of the literature. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2011;86(6):1167-73. Available from: [http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0365-05962011000600016&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0365-05962011000600016&script=sci_arttext)
5. Enciso L, Aponte J, Rodriguez D, Sandoval C, Gomez H. POEMS Syndrome: A Multidisciplinary Diagnostic Challenge. *J Clin Case Reports* [Internet]. 2017;07(06):6-10. Available from: <https://www.omicsgroup.org/journals/poems-syndrome-a-multidisciplinary-diagnostic-challenge-2165-7920-1000979.php?aid=90953>
6. Stephane Barete, MD; Roger Mouawad, PhD; Sylvain Choquet, MD; Karine Viala, MD; Véronique Leblond, MD, PhD; Lucile Musset, MD; Zahir Amoura, MD, PhD; David Khayat, MD, PhD; Camille Francès M. Skin Manifestations and Vascular Endothelial Growth Factor Levels in POEMS Syndrome. *Arch Dermatol*. 2010;146(6):615-23.
7. Suichi T, Misawa S, Sato Y, Beppu M, Sakaida E, Sekiguchi Y, et al. Proposal of new clinical diagnostic criteria for POEMS syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2018;jnnp-2018-318514. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30279213%0Ahttp://jnnp.bmj.com/lookup/doi/10.1136/jnnp-2018-318514>
8. Hitaka T, Sawada Y, Yamaguchi T, Ohmori S, Haruyama S, Yoshioka M, et al. Acute edema/cutaneous distension syndrome due to POEMS syndrome. *J Dermatol*. 2017;44(6):e132-3.
9. Chang-Yu Tsai, MD, Chan-Ho Lai, MD, Heng-Leong Chan, MD, and Tseng-tong Kuo, MD P. Glomeruloid hemangioma is a specific cutaneous marker of POEMS syndrome. *Int J Dermatol*. 2001;40(6):401-2.
10. Luo M, Dong H, Zhu Y, Chen J, Zhang H, Li L. POEMS syndrome initially presenting with acral dermatitis. *Int J Dermatol* [Internet]. 2016;55(12):e612-5. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/ijd.13112>
11. Chen X, Ju M, Li M, Wu HY, Xu XL, Chen H, et al. POEMS syndrome with an unusual dermatologic manifestation: Immunopathology of skin lesions. *Int J Dermatol*. 2014;53(12):1513-9.
12. Miest RYN, Comfere NI, Dispenzieri A, Lohse CM, el-Azhary RA. Cutaneous manifestations in patients with POEMS syndrome. *Int J Dermatol*. 2013;52(11):1349-56.

Correspondencia: Ana María Maya-Rico  
Email: [anita\\_maya\\_r@hotmail.com](mailto:anita_maya_r@hotmail.com)

Recibido: 10-08-19  
Aceptado: 20-08-19