

## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Hemangiomas glomeruloides de reciente aparición



### Glomeruloid Hemangiomas of Recent Appearance

#### Historia clínica

La imagen corresponde a un varón de 38 años que fue ingresado a cargo de neurología por un cuadro de debilidad en los miembros inferiores y una dificultad para la marcha de 3 meses de evolución (fig. 1). En la exploración física presentaba disminución de la fuerza de los miembros inferiores, dificultad para la marcha en tándem y de talones, y arreflexia universal. Durante el ingreso se constató la existencia de una hepatoesplenomegalia, de múltiples adenopatías y de trombocitosis. El estudio neurofisiológico objetivó la existencia de una polineuropatía sensitivo-motora de predominio desmielinizante. Con el diagnóstico inicial de polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante (PDIC), recibió tratamiento esteroideo y bolos de inmunoglobulinas por vía intravenosa. Tres meses más tarde, debido a un cuadro de pérdida de la agudeza visual, fue valorado por oftalmología, que emitió el diagnóstico de papiledema bilateral incipiente. Además, se realizó una punción lumbar, que mostró presión de apertura normal con hiperproteinorraquia marcada. Además, presentaba un hipotiroidismo subclínico y un aumento discreto de la prolactina.

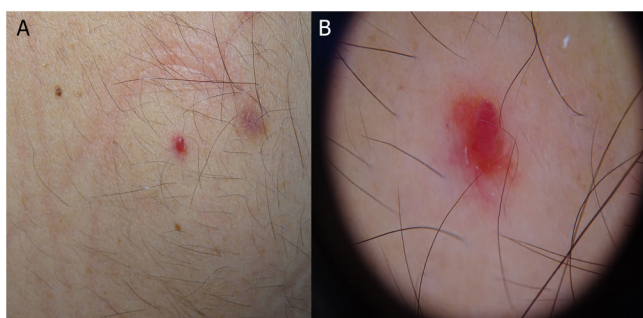


Figura 1

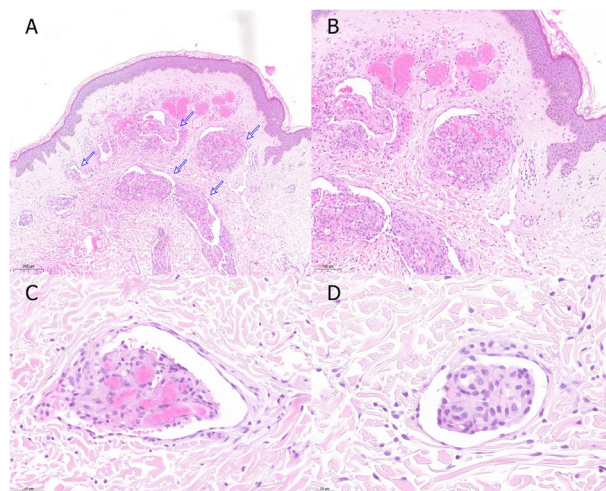


Figura 2 A) Hematoxilina-eosina ( $\times 5$ ). B) Hematoxilina-eosina ( $\times 10$ ). C y D) Hematoxilina-eosina ( $\times 40$ ).

#### Exploración física

En la piel presentaba cinco lesiones de reciente aparición. En la exploración se observaban pápulas cupuliformes de color rojo, compatibles, clínica y dermatoscópicamente, con angiomas rubí (fig. 1).

#### Histopatología

Se realizó una biopsia por sacabocados de la lesión de mayor tamaño que informó de la existencia de hemangiomas glomeruloides (fig. 2).

¿Cuál es el diagnóstico?

## Diagnóstico

Síndrome POEMS.

## Evolución y tratamiento

Se amplió el estudio diagnóstico, objetivándose un aumento del factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF) y una ausencia de clonalidad de células plasmáticas, llegando al diagnóstico de síndrome de POEMS atípico o incompleto. Cuatro meses más tarde se constató la existencia de un componente monoclonal IgG-kappa de baja intensidad en la sangre, con un aumento marcado del VEGF (2.407 pg/ml). Se llegó así al diagnóstico definitivo de síndrome POEMS, al cumplir los dos criterios obligatorios (presencia de polineuropatía y componente monoclonal), uno mayor (elevación del VEGF) y cinco menores (hepatoesplenomegalia, endocrinopatía, lesiones en piel, papiledema y trombocitosis). Como consecuencia, se realizó un trasplante autólogo de precursores hematopoyéticos, con una buena respuesta inicial.

## Comentario

El síndrome POEMS es un síndrome paraneoplásico raro debido a una discrasia monoclonal de células plasmáticas subyacente. El acrónimo fue acuñado por Bardwick en 1980, refiriéndose a varias de las características del síndrome: polirradiculoneuropatía, organomegalia, endocrinopatía, discrasia monoclonal de células plasmáticas y cambios en la piel. Hasta la fecha, el VEGF es la citoquina que mejor se correlaciona con la actividad de la enfermedad<sup>1</sup>. Los valores de corte del VEGF para el diagnóstico de POEMS son: 200 pg/ml en plasma (especificidad del 95% y sensibilidad del 68%) y 1.920 pg/ml en suero (especificidad del 98% y sensibilidad del 73%)<sup>1,2</sup>. Para el diagnóstico se usan los criterios de Dispenzieri<sup>1</sup>, de forma que deben cumplirse los dos criterios obligatorios, uno mayor y uno menor.

Las manifestaciones cutáneas están presentes en el 70-90% de los pacientes e incluyen hiperpigmentación, acrocianosis y plétora facial, hemangiomas, hipertriosis o cambios cutáneos esclerodermiformes<sup>1,3</sup>. El hemangioma glomeruloide fue descrito inicialmente por Chan et al. en 1990 y, aunque es poco frecuente, constituye la manifestación cutánea más específica del síndrome POEMS, existiendo una fuerte asociación entre ambos<sup>4</sup>. Se cree que es una proliferación reactiva a estímulos angiogénicos (VEGF, IL-1 y TNF) y suele aparecer de forma brusca como pápulas violáceas, cupuliformes, múltiples, de aspecto vascular en el

tronco y la raíz de las extremidades. La aparición de forma brusca en unos días o en unas pocas semanas ayuda a asociar el hemangioma glomeruloide con un síndrome POEMS, ya que una aparición más larvada puede encontrarse en pacientes sin otra clínica asociada<sup>3</sup>. Además, es importante destacar que los hemangiomas glomeruloideos pueden preceder en varios años al desarrollo completo de la enfermedad, proporcionando un signo temprano del síndrome POEMS<sup>5</sup>.

El síndrome POEMS incompleto o atípico<sup>4,6</sup> se caracteriza por la ausencia de uno de los criterios obligatorios. Esta entidad obliga a realizar un seguimiento estrecho, ya que se han descrito casos de progresión a la forma completa, como sucedió en nuestro paciente.

El tratamiento va desde la radioterapia hasta tratamientos sistémicos similares a los usados en el mieloma múltiple.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Dispenzieri A. POEMS syndrome: 2019 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol.* 2019;94:812–27.
2. D'Souza A, Hayman SR, Buadi F, Mauermann M, Lacy MQ, Gertz MA, et al. The utility of plasma vascular endothelial growth factor levels in the diagnosis and follow-up of patients with POEMS syndrome. *Blood.* 2011;118:4663–5.
3. Hernández Aragüés I, Pulido Pérez A, Ciudad Blanco C, Parra Blanco V, Suárez Fernández R. Hemangiomas glomeruloideos y síndrome POEMS. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108:e15–9.
4. Charli-Joseph Y, Fernández-Sánchez M, Saeb-Lima M, Orozco-Topete R. POEMS syndrome: Are current diagnostic criteria too exclusive? *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:415–7.
5. Lee JY, Choi JK, Ha JW, Park SE, Kim CW, Kim SS. Glomeruloid hemangioma as a marker for the early diagnosis of POEMS syndrome. *Ann Dermatol.* 2017;29:249–51.
6. He T, Zhao A, Zhao H, Cai H, Feng J, Zhang L, et al. Clinical characteristics and the long-term outcome of patients with atypical POEMS syndrome variant with undetectable monoclonal gammopathy. *Ann Hematol.* 2019;98:735–43.

J.F. Orts Paco<sup>a,\*</sup>, E. Cutillas Marco<sup>a</sup> y L. Lorente Gea<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jose.orts.95@gmail.com](mailto:jose.orts.95@gmail.com) (J.F. Orts Paco).