



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-107 - HIDROCEFALIA ASOCIADA A SÍNDROME DE POEMS: ¿UN NUEVO HALLAZGO?

V. Rodríguez Domínguez, B. Hernández García, C. Pérez López, M. Sáez Alegre, C. Vivancos Sánchez y J.M. Viñuela

Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Resumen

Introducción: El síndrome de POEMS es un síndrome paraneoplásico secundario a una alteración de las células plasmáticas. Incluye polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, pico monoclonal (M) secundario a la proliferación de células plasmáticas, y alteraciones cutáneas. Diversos estudios han demostrado que esta patología se asocia con aumento de la presión intracraneal y papiledema, requiriendo en ocasiones tratamiento con acetazolamida y punciones lumbares repetidas. Actualmente solo existe 1 caso en la literatura de implantación de válvula de derivación ventriculoperitoneal en este síndrome, implantada para control de hipertensión intracraneal y papiledema refractarias al tratamiento. Presentamos el primer caso conocido de hidrocefalia en síndrome de POEMS tratada mediante válvula de derivación ventriculoperitoneal.

Caso clínico: Paciente mujer de 51 años diagnosticada de gammapatía monoclonal de significado incierto IgG kappa. Presenta clínica de 5 años de evolución de diestesias en ambas manos y pérdida de fuerza progresiva en los cuatro miembros. El estudio neurofisiológico refleja polineuropatía sensitivo-motora severa en todos los miembros. La punción lumbar refleja marcada hiperproteíorraquia (503,8 mg/dL) y una presión de apertura de 17 cm de H₂O. El fondo de ojo refleja papiledema bilateral. Con estos hallazgos se realiza diagnóstico de síndrome POEMS IgG kappa, por lo que se inicia tratamiento con lenalidomida y dexametasona. 3 meses tras el diagnóstico sufre un deterioro motor generalizado y aparición de disartria. La RMN objetiva hidrocefalia tetraventricular con edema transespendimario. Se implanta un drenaje ventricular externo durante 7 días con mejoría completa de la clínica, por lo que se implanta válvula de derivación ventriculoperitoneal.

Discusión: La hiperproteíorraquia asociada al síndrome de POEMS puede generar un cuadro de hidrocefalia secundaria a una alteración en la circulación y reabsorción de LCR. Por ello recomendamos realizar punción lumbar de manera sistemática en el síndrome de POEMS y asociar RMN craneal en casos de hiperproteíorraquia.