

TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN EL SÍNDROME DE POEMS: RESULTADOS EN CUATRO CASOS

Abrisqueta P, Cibeira MT, Vallansot R, Gutiérrez-García G, Bladé J, Carreras E, Montserrat E, Rovira M.

Instituto de Hematología y Oncología. Servicio de Hematología. Unidad de TPH. Hospital Clínic. IDIBAPS. Universidad de Barcelona

Fundamentos: El síndrome de POEMS es una entidad infrecuente que se caracteriza por una proliferación clonal de células plasmáticas que da lugar a un componente monoclonal, usualmente poco abundante y con restricción de la cadena ligera lambda. Clínicamente, esta enfermedad cursa con afectación multisistémica dentro de la cual predomina la polineuropatía periférica. La radioterapia constituye el tratamiento de elección en el caso de lesiones escleróticas óseas únicas o circunscritas a un área limitada. En el caso de lesiones diseminadas el tratamiento no está bien establecido. La quimioterapia a dosis elevadas seguida de un trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos ha demostrado ser un tratamiento útil.

Pacientes y método: Se presentan cuatro casos de síndrome de POEMS tratados en nuestro centro con quimioterapia a altas dosis (melfalan 200mg/m²) seguida de un trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. La edad al diagnóstico se hallaba comprendida entre los 36 y 58 años. Todos los enfermos presentaban una polineuropatía mixta y componente monoclonal con restricción de la cadena ligera lambda así como manifestaciones sistémicas características del síndrome de POEMS: organomegalias, alteraciones endocrinas, lesiones cutáneas, edema periférico y trombocitosis; tres de los cuatro casos presentaban lesiones osteoescleróticas. Así mismo, presentaban otras manifestaciones; uno de los pacientes tenía una hipertensión pulmonar grave y otro una enfermedad de Castleman.

Resultados: Todos los pacientes mejoraron de las manifestaciones neurológicas y sistémicas al tiempo que presentaron una disminución o desaparición del componente monoclonal y de las lesiones óseas. En dos casos desapareció el componente monoclonal del proteinograma, aunque siguió constatándose en la inmunofijación, y en un paciente se negativizó. Dos pacientes que precisaban silla de ruedas para su movilización, presentaron una progresiva mejoría hasta el punto de poder deambular de forma completamente autónoma. Así mismo, el paciente con hipertensión pulmonar presentó una marcada mejoría de los valores de presión arterial pulmonar. A destacar que la mejoría en las manifestaciones clínicas se empezó a observar de forma diferida, a partir de los 4-6 meses del trasplante. La principal toxicidad del procedimiento fue de tipo infeccioso y se resolvió en todos los casos con antibioterapia de amplio espectro. Con una mediana de seguimiento de 40 meses, todos los pacientes mantienen la respuesta.

Conclusiones: En las formas diseminadas de síndrome de POEMS la quimioterapia intensiva seguida de infusión de progenitores hematopoyéticos es un tratamiento sumamente eficaz.