



UNIVERSIDAD
CATÓLICA
DE CUENCA

UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**SÍNDROME DE POEMS ASOCIADO A LA ENFERMEDAD DE
CASTLEMAN: REPORTE DE CASO**

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO**

AUTOR: MARÍA VERÓNICA ESPINOZA BERMEO

DIRECTOR: DRA. KAROLA ADRIANA PUENTE MOSQUERA

CUENCA - ECUADOR

2025

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**SÍNDROME DE POEMS ASOCIADO A LA ENFERMEDAD DE
CASTLEMAN: REPORTE DE CASO**

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO**

AUTOR: MARÍA VERÓNICA ESPINOZA BERMEO

DIRECTOR: DRA. KAROLA ADRIANA PUENTE MOSQUERA

CUENCA - ECUADOR

2025

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO

DECLARATORIA DE AUTORÍA Y RESPONSABILIDAD

María Verónica Espinoza Bermeo portador(a) de la cédula de ciudadanía N° **0302090840**. Declaramos ser los autores de la obra: **“Síndrome de POEMS asociado a la enfermedad de Castleman : Reporte de caso ”**, sobre la cual me hago responsable sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaramos que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaro finalmente que nuestra obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también me responsabilizo y eximo a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, **26 de febrero de 2025**

F: *Veronica Espinoza*

María Verónica Espinoza Bermeo

C.I. 0302090840

CERTIFICACIÓN DEL DIRECTOR / TUTOR

Certifico que el presente trabajo denominado "SINDROME DE POEMS ASOCIADO A LA ENFERMEDAD DE CASTLEMAN : REPORTE DE CASO " realizado por ESPINOZA BERMEO , MARIA VERÓNICA con documento de identidad No. 0302090840 , previo a la obtención del título profesional de Médico, ha sido asesorado, supervisado y desarrollado bajo mi tutoría en todo su proceso, cumpliendo con la reglamentación pertinente que exige la Universidad Católica de Cuenca y los requisitos que determina la investigación científica.

Cuenca, 24 de febrero de 2025



Firmado electrónicamente por:
**KAROLA ADRIANA
PUENTE MOSQUERA**

F:.....

**Dra.Karola Adriana Puente
DIRECTOR / TUTOR**

DEDICATORIA

A mi familia, en especial a mis padres, por su amor incondicional y por enseñarme, con su ejemplo, el valor del esfuerzo y la perseverancia. Su apoyo y sus palabras de aliento han sido fundamentales en cada etapa de este camino.

A mi hermano, por ser mi compañero y apoyo constante, dándome fuerza y confianza cuando más lo necesitaba.

A mis amigos, quienes con su amistad, alegría y comprensión han hecho de este proceso una experiencia más llevadera y memorable.

A mis docentes, por su dedicación, paciencia y por compartir conmigo su conocimiento y experiencia. Gracias por inspirarme y motivarme a dar siempre lo mejor de mí

A todos ustedes, mi gratitud eterna por acompañarme y ser parte de este logro

AGRADECIMIENTO

A mis padres, quienes con su amor incondicional y su ejemplo han sido mis mayores guías y mis modelos a seguir. Sin ustedes, nada de esto habría sido posible. Les debo cada uno de mis logros, y les agradezco por estar a mi lado en cada paso, especialmente en aquellos momentos en los que dudé de mí misma. Gracias por enseñarme que, con esfuerzo y perseverancia, los sueños pueden alcanzarse y las metas se pueden superar.

A Dios, por ser mi guía y fortaleza en cada paso de este camino. Su presencia en mi vida me ha dado paz y esperanza en los momentos difíciles, y su amor me ha inspirado a seguir adelante con confianza. Gracias por darme la oportunidad, y la salud alcanzar este logro.

A mi directora de tesis, la Dra. Adriana Puente, mi sincero agradecimiento por su paciencia y apoyo constante. Gracias por compartir su conocimiento y por cada consejo que me ha guiado en este proceso. Su dedicación y entusiasmo por enseñar me han motivado y enseñado más de lo que imaginé posible.

A mis abuelas, gracias por estar siempre pendientes de mí, brindándome ánimos y resaltando mis virtudes. Su amor y sabiduría me han guiado en cada paso de este camino, acompañándome con cariño y enseñándome el valor de la dedicación y la perseverancia

A mis colegas y amigos que han compartido conmigo este camino. Su compañía, sus risas y su apoyo han sido una fuente de alegría y fortaleza en los días más desafiantes. Gracias por hacer de este recorrido una experiencia más ligera y memorable.

A mis docentes, quienes con paciencia y dedicación a lo largo de los años me han enseñado la importancia del esfuerzo y la constancia. Gracias por inculcarme valores que hoy forman la base de mis logros y me han dado las herramientas para alcanzar mis objetivos.

RESUMEN

Introducción: El síndrome de POEMS es un trastorno paraneoplásico raro que afecta diversos sistemas, caracterizado por “polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteínas monoclonales y alteraciones cutáneas”. Su diagnóstico es particularmente desafiante debido a la variedad de manifestaciones clínicas y su baja prevalencia. Por otro lado, la enfermedad de Castleman, es un trastorno linfoproliferativo de origen desconocido, que se asocia frecuentemente con POEMS, lo que conlleva a una mayor complejidad en el manejo de los pacientes afectados. La coexistencia de estas dos condiciones no solo empeora el pronóstico, sino que también plantea retos terapéuticos significativos, pues la combinación de estas patologías requiere un enfoque multidisciplinario para el diagnóstico temprano y la implementación de tratamientos adecuados.

Objetivo General: Presentar un caso clínico de síndrome de POEMS asociado a la enfermedad de Castleman.

Presentación del caso: Paciente de 83 años, con antecedentes de hipertensión, hipotiroidismo, artritis reumatoide y enfermedad de Castleman, se presenta con cuadro inicial de poliartralgia, pérdida de peso y parestesias en los miembros inferiores. Más tarde los estudios revelaron polineuropatía, un trastorno proliferativo de células plasmáticas monoclonales, lesiones óseas escleróticas, organomegalia, endocrinopatía y trombocitosis. Se confirmó el diagnóstico de síndrome de POEMS y se comenzó tratamiento con quimioterapia (ciclofosfamida, melfalán y dexametasona), cambiando posteriormente a lenalidomida debido a la progresión de la enfermedad. La paciente abandonó el tratamiento por efectos secundarios.

Conclusión: La asociación entre el síndrome de POEMS y la enfermedad de Castleman plantea desafíos clínicos considerables en diagnóstico y tratamiento. Este caso resalta la importancia del diagnóstico temprano y del enfoque terapéutico multidisciplinario en estas condiciones poco comunes .

Palabras clave: Células plasmáticas, Enfermedad de Castleman, Polineuropatía ,Síndrome de POEMS.

ABSTRACT

Introduction: POEMS syndrome (Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, M-protein, and Skin changes) is a rare paraneoplastic disorder affecting multiple systems. Its diagnosis is particularly challenging due to the variety of clinical manifestations and its low prevalence. On the other hand, Castleman disease is a lymphoproliferative disorder of unknown origin that is frequently associated with POEMS, leading to greater complexity in the management of affected patients. The coexistence of these two conditions not only worsens the prognosis but also presents significant therapeutic challenges, as their combination requires a multidisciplinary approach to early diagnosis and the implementation of appropriate treatments.

Objective: To present a clinical case of POEMS syndrome associated with Castleman disease.

Case Presentation: An 83-year-old patient with a history of hypertension, hypothyroidism, rheumatoid arthritis, and Castleman disease initially presented with polyarthralgia, weight loss, and paresthesia in the lower limbs. Subsequent studies revealed polyneuropathy, a proliferative disorder of monoclonal plasma cells, sclerotic bone lesions, organomegaly, endocrinopathy, and thrombocytosis. The diagnosis of POEMS syndrome was confirmed, and treatment was initiated with chemotherapy (cyclophosphamide, melphalan, and dexamethasone), later transitioning to lenalidomide due to disease progression. The patient discontinued treatment due to side effects.

Conclusion: The association between POEMS syndrome and Castleman disease presents considerable clinical challenges in diagnosis and treatment. This case highlights the importance of early diagnosis and a multidisciplinary therapeutic approach in these rare conditions.

Keywords: Plasma cells, Castleman disease, Polyneuropathy, POEMS syndrome.

ÍNDICE

<i>RESUMEN</i>	7
<i>ABSTRACT</i>	9
<i>INTRODUCCIÓN</i>	11
<i>REPORTE DEL CASO</i>	13
Información del paciente.....	13
Hallazgos clínicos	13
Línea de tiempo.....	14
Evaluación diagnóstica.....	15
Intervención terapéutica.....	22
Seguimiento y resultados.....	23
<i>DISCUSIÓN</i>	24
<i>CONCLUSIONES</i>	28
<i>BIBLIOGRAFÍA</i>	30
<i>GLOSARIO</i>	33
<i>ANEXOS</i>	36

INTRODUCCIÓN

El síndrome de POEMS (SP) es un trastorno paraneoplásico crónico , poco común , , caracterizado por una neuropatía periférica desmielinizante, asociado a un trastorno proliferativo de células plasmáticas. El término "POEMS" es un acrónimo que representa los cinco signos y síntomas principales del síndrome: “polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammapatía monoclonal y anomalías de la piel”. No obstante, existen otras manifestaciones clínicas que no están incluidas en el acrónimo (1). Este síndrome presenta una patogenia compleja y en gran parte desconocida, lo que dificulta su diagnóstico y tratamiento (1-3).

El SP ha ido ganando reconocimiento en el ámbito médico durante las últimas cuatro décadas, a medida que se ha incrementado la conciencia sobre su existencia y sus manifestaciones clínicas, no obstante , se han reportado pocos casos a nivel mundial contando con una prevalencia estimada de 0,3 por cada 100,000 habitantes aproximadamente (4-6). La aparición de este síndrome suele ocurrir, en promedio, en personas que se encuentran en su sexta década de vida, y se ha observado una ligera predominancia masculina(7). Se han reportado casos principalmente en Japón, así como en Francia, Estados Unidos, China e India (8). En Ecuador, la falta de datos estadísticos refleja la complejidad diagnóstica del síndrome.

La enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo poco común de etiología desconocida, caracterizado por un crecimiento hiperplásico no clonal de los ganglios linfáticos, este crecimiento de tumores benigno se localiza con mayor frecuencia en mediastino, estómago y cuello y presenta variantes histológicas hialino vascular y de células plasmáticas , afecta a pacientes de cualquier edad y tiene una prevalencia igual en ambos sexos . Según Sotelo et al

“la enfermedad de Castleman podría progresar a pancitopenia severa, falla multiorgánica, amiloidosis y linfoma; y puede estar relacionada al síndrome POEMS”(9).

La relevancia de este caso clínico se justifica principalmente debido a que el síndrome de POEMS es una patología rara a nivel mundial, lo que genera una notable escasez de información y estudios sobre su prevalencia. En países como Ecuador, la falta de reportes y estadísticas complica aún más el entendimiento de esta enfermedad, subrayando la importancia de documentar casos que puedan contribuir al diagnóstico y tratamiento en la región. La documentación de este tipo de casos resulta crucial para mejorar el conocimiento médico y la respuesta clínica ante enfermedades infrecuentes en áreas con limitada información epidemiológica.

La asociación de estas dos patologías poco comunes convierte este reporte en un recurso valioso para la comunidad médica, ya que ofrece una perspectiva sobre las dificultades y estrategias en el abordaje de casos complejos y poco comunes. Esto subraya la necesidad de mayor atención e investigación en torno a estos casos , que pueden presentar síntomas y complicaciones difíciles de tratar.

Al aportar una descripción detallada de esta condición poco comprendida, se contribuye a mejorar el diagnóstico y tratamiento temprano de los pacientes, además de fomentar futuras investigaciones. Motivo por el cual, nos planteamos el siguiente caso cuyo objetivo es presentar un caso clínico de Síndrome de POEMS asociado a la enfermedad de Castleman.

REPORTE DEL CASO

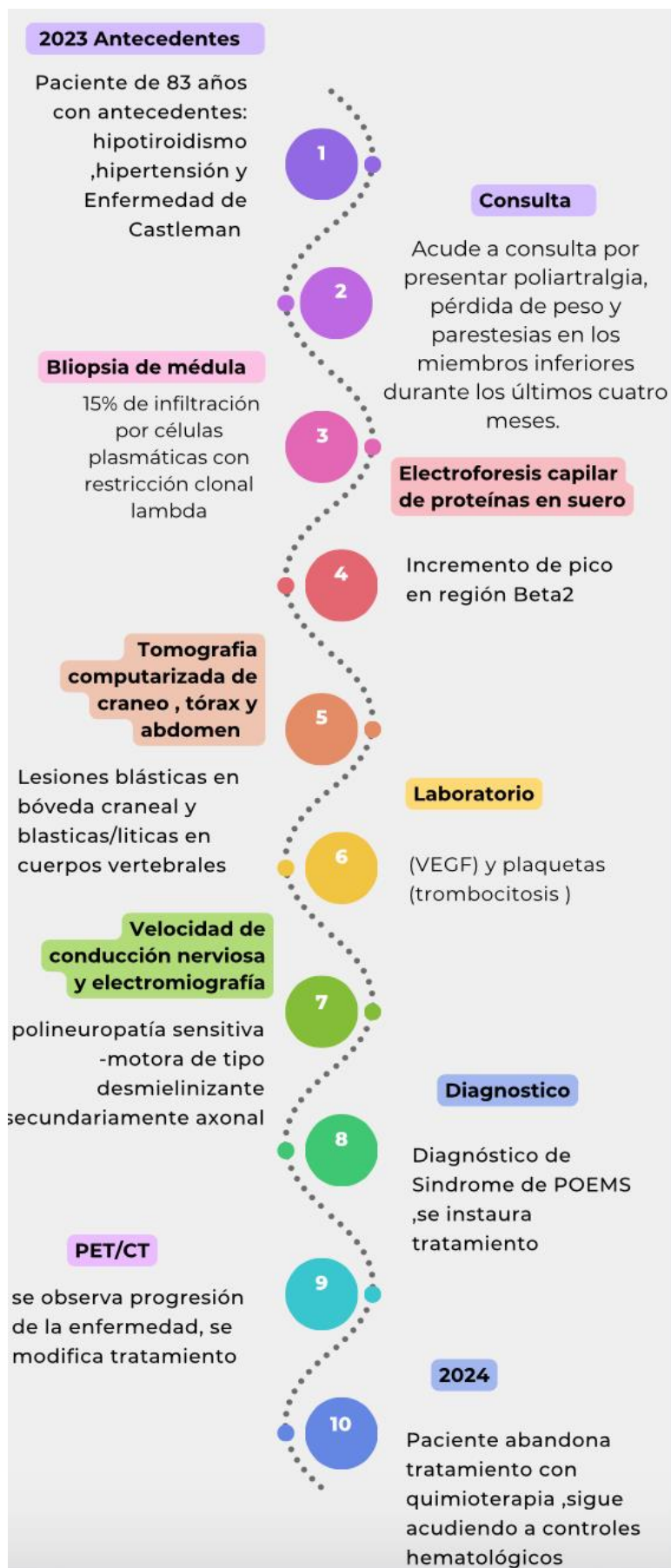
Información del paciente

Paciente femenina de 83 años con antecedentes de hipertension arterial tratada con Amlodipino + Losartán , hipotiroidismo tratado con levotiroxina , artritis reumatoidea tradada con Tapendanol y enfermedad de Castleman diagnosticada hace aproximadamente un año mediante estudio de adenopatías con realización de biopsias (anexo 1), tratada con rituximab y gabapentina, no refiere antecedentes familiares.

Hallazgos clínicos

Acude a consulta por presentar poliartralgia, pérdida de peso de aproximadamente cinco kilogramos y parestesias en los miembros inferiores durante los últimos cuatro meses. Al examen físico se observa paciente alerta y orientada, con signos de caquexia leve y movilidad reducida. A la palpación de cuello, se detecta ganglio linfático cervical izquierdo aumentado de tamaño,móvil.El resto del examen físico se encuentra normal.

Línea de tiempo



Evaluación diagnóstica

Debido a su antecedente de enfermedad de Castleman, se decide realizar una biopsia de médula ósea, la cual revela un 15% de infiltración por células plasmáticas con restricción clonal lambda. La inmunohistoquímica para CD138 resultó positiva. Además, se realizó una electroforesis capilar de proteínas en suero, obteniendo los siguientes resultados:

Fracciones	%	REF%	g/dl	Ref. g/dl
Albúmina	53.9	55.8-66.1	39.7	40.2-47.6
Alfa 1	3.5	2.9-4.9	2.6	2.1-3.5
Alfa 2	7.9	7.1-11.8	5.8	5.1-8.5
Beta 1	7.2	4.7-7.2	5.3	3.4-5.2
Beta 2	8.9	3.2-6.5	6.6	2.3-4.7
Gamma	18.6	11.1-18.8	13.7	8.0-13.5

Tabla 1. Electroforesis capilar de proteínas en suero. Fuente: Historia clínica del paciente

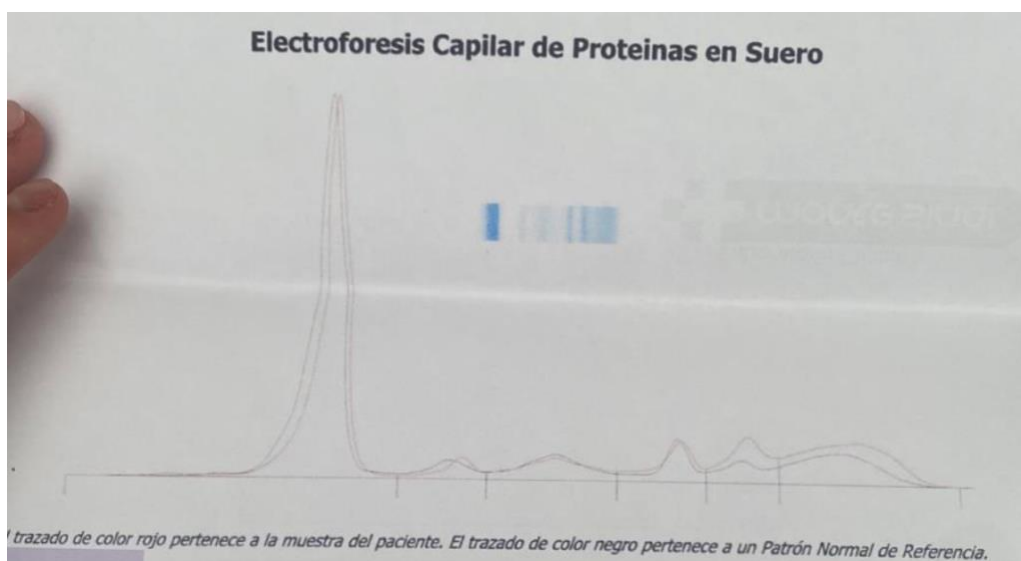


Figura 2 . Electroforesis capilar de proteínas en suero: Se observa incremento de pico en región Beta2 .Fuente: Historia clínica del paciente

Un mes después se realiza una tomografía computarizada de craneo , tórax y abdomen donde se observa lo siguiente:

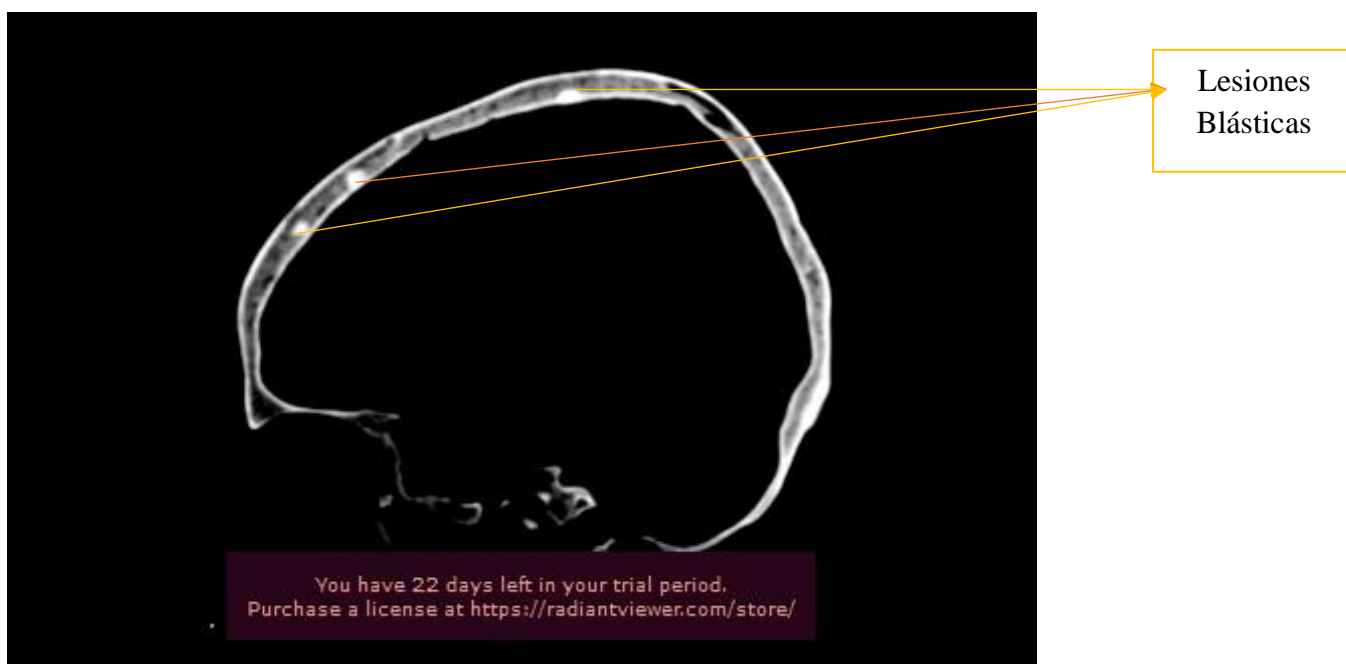


Figura 3 .TAC de cráneo corte sagital se evidencian lesiones blásticas en la bóveda craneal.Fuente: Historia clínica del paciente

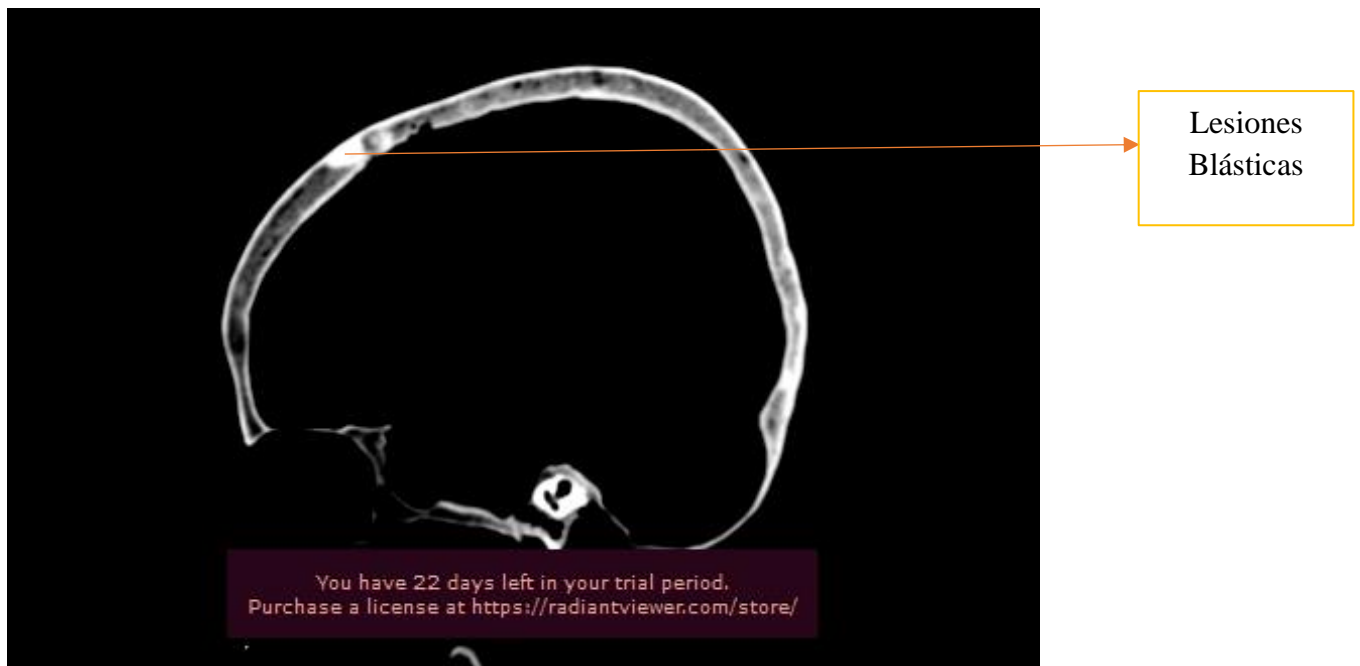


Figura 4. TAC de cráneo corte sagital , se evidencian lesiones blásticas en la bóveda craneal.Fuente: Historia clínica del paciente

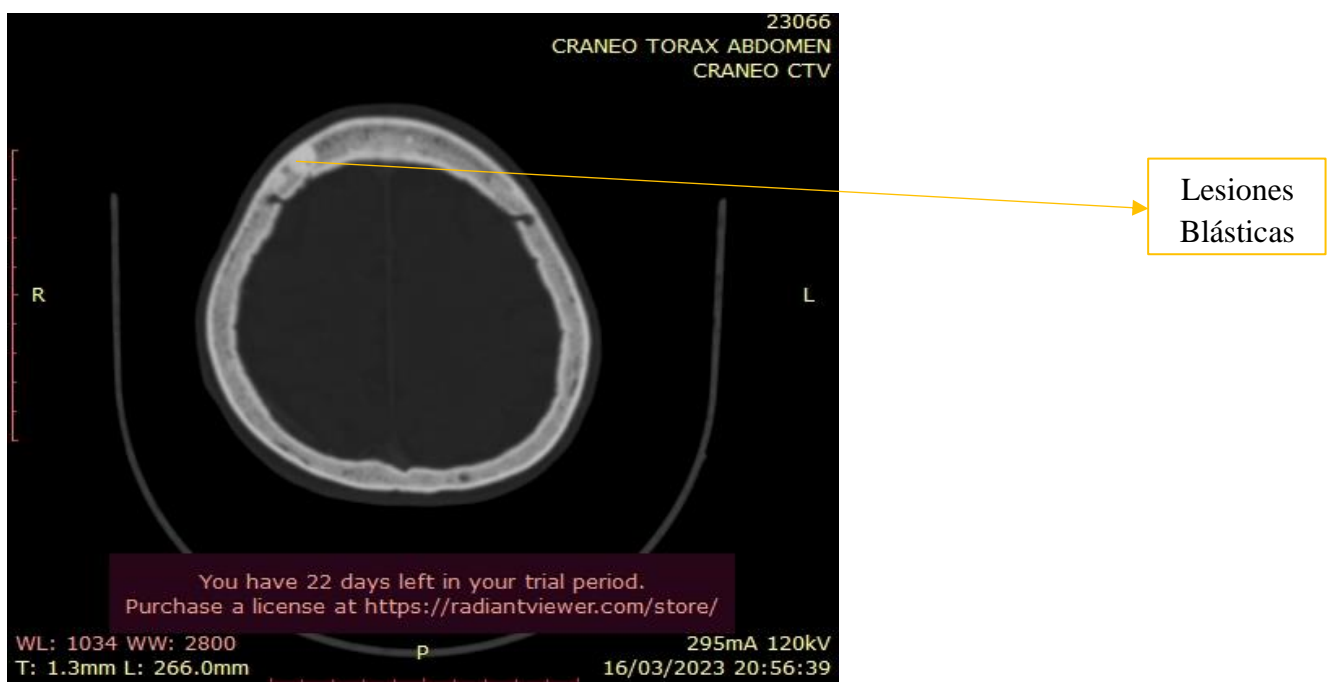


Figura 5. TAC de cráneo corte axial , se evidencian lesiones blásticas en la bóveda craneal.Fuente: Historia clínica del paciente

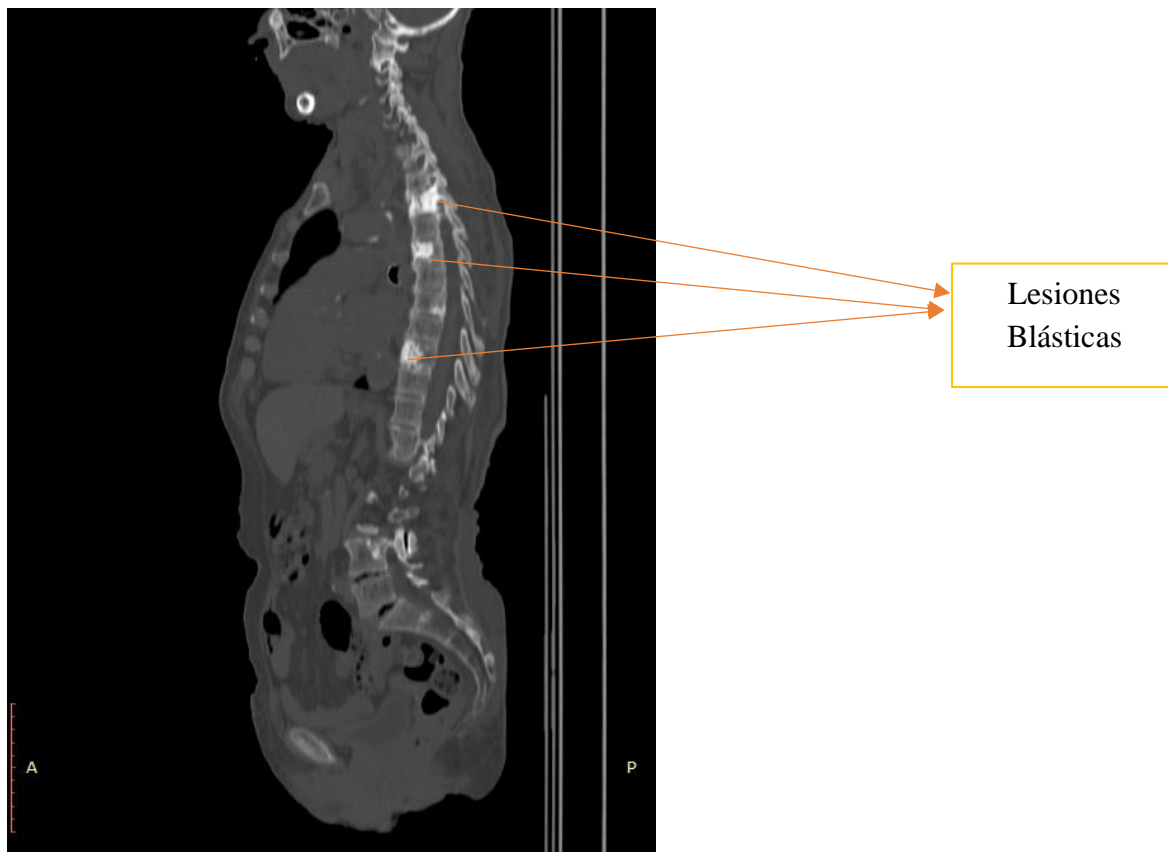


Figura 6. TAC tórax y abdomen. corte sagital , se evidencian cambios osteodegenerativos en la columna lumbar lesiones blásticas con borde esclerótico en cuerpos vertebrales t3-t5-t7-t9.Fuente: Historia clínica del paciente

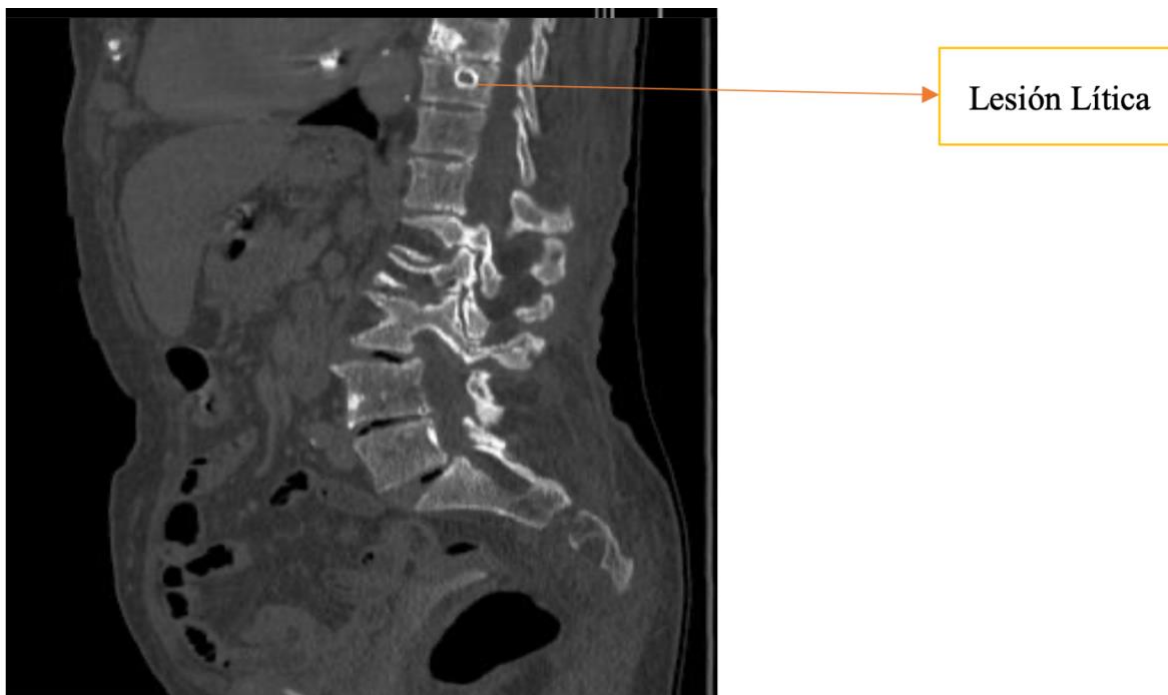


Figura 7. TAC tórax y abdomen. Corte sagital se evidencia lesión lítica en t10. Fuente: Historia clínica del paciente

Aproximadamente un mes después, se solicitan exámenes de laboratorio que revelan trombocitosis, con un recuento plaquetario de 460.000, y un nivel de factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) con un valor de 324.8 pg/ml (punto de corte 300 pg/ml). Tres semanas más tarde, la paciente es evaluada por neurología para descartar neuropatía, ya que refiere parestesias en los miembros inferiores y limitación funcional, predominante en el hombro derecho. En el examen neurológico se observa hiporreflexia, más marcada en los miembros inferiores. Debido a estos hallazgos, se realiza una electromiografía con estudio de neuroconducción en las cuatro extremidades

Días después se realiza estudio neurofisiológico : Velocidad de conducción nerviosa y electromiografía, evidenciando una polineuropatía sensitiva - motora de tipo desmielinizante secundariamente axonal, con mayor afección a nivel de miembros inferiores, de grado moderado a severo con datos de denervación activa de carácter crónico.

Tras cumplir con los criterios diagnósticos del SP , se confirma el diagnóstico y se inicia el primer ciclo de quimioterapia. Aproximadamente siete meses después, se realiza un PET-CT de control, en donde se evidencia :

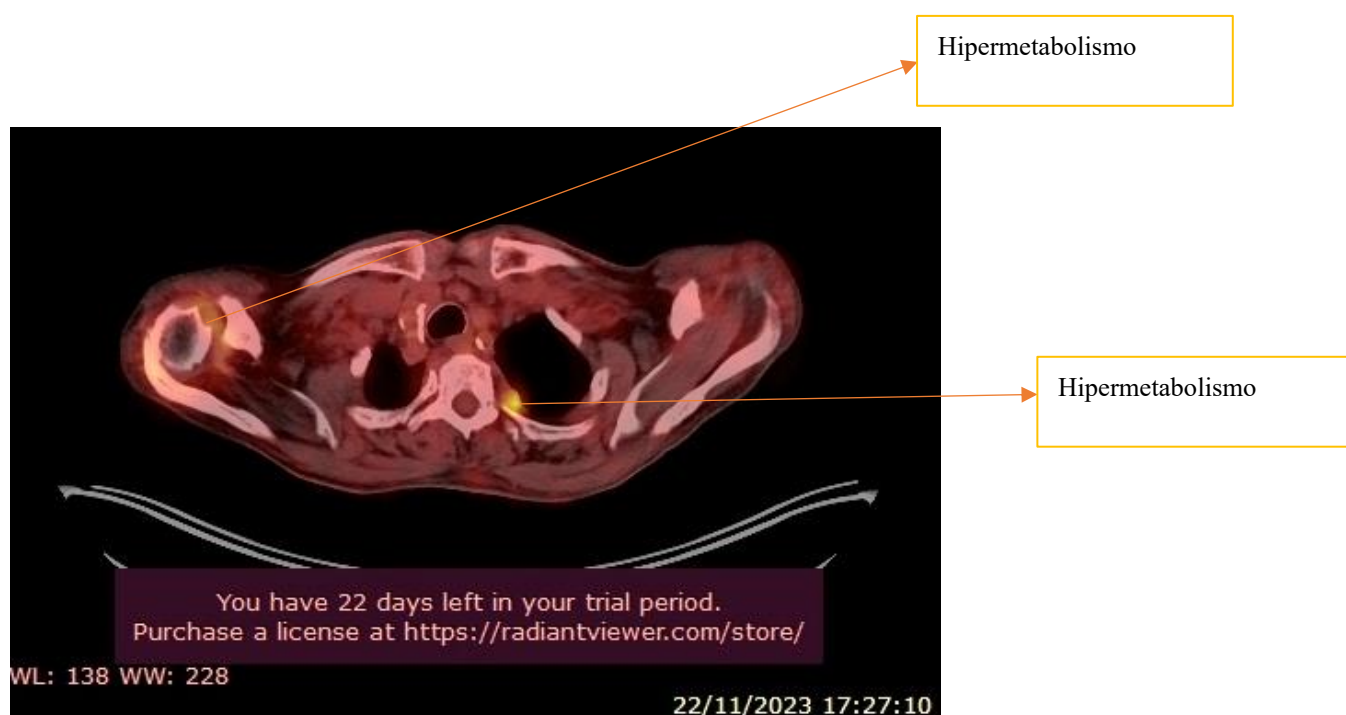


Figura 8.PET/CT. Se observa hipermetabolismo difuso en la articulación glenohumeral derecha (suvmax 1.8), de etiología inflamatoria.Engrosamiento nodular hipermetabólico de la pleura parietal izquierda a nivel de t3 de 10 mm (suvmax 3.3). Fuente: Historia clínica del paciente

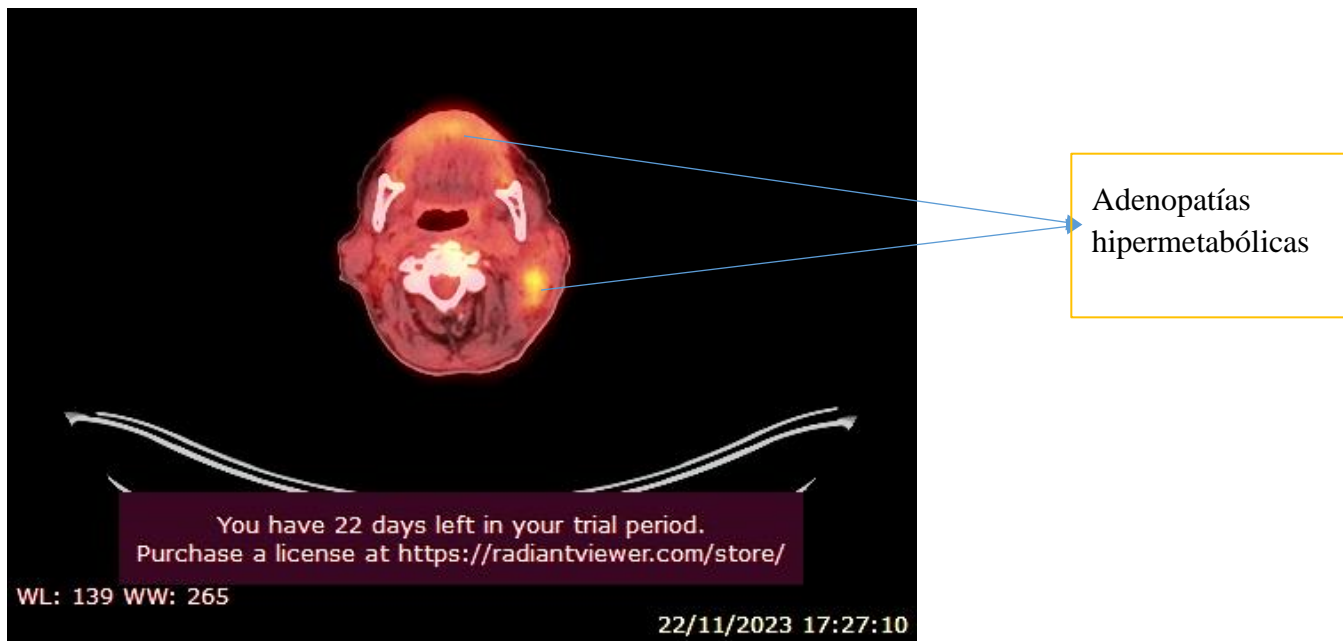


Figura 9.PET/CT. Se evidencian adenopatías hipermetabólicas latero cervicales bilaterales que se extienden desde el nivel IIB hasta el nivel V de predominio izquierdo, se referencia nivel III izquierdo de 15 mm (suvmax 4.6) y v izquierdo de 17 mm (suvmax 4.4).Focos hipermetabólico hiliares pulmonares bilaterales de predominio izquierdo (suvmax de hasta 2.2)
.Fuente: Historia clínica del paciente

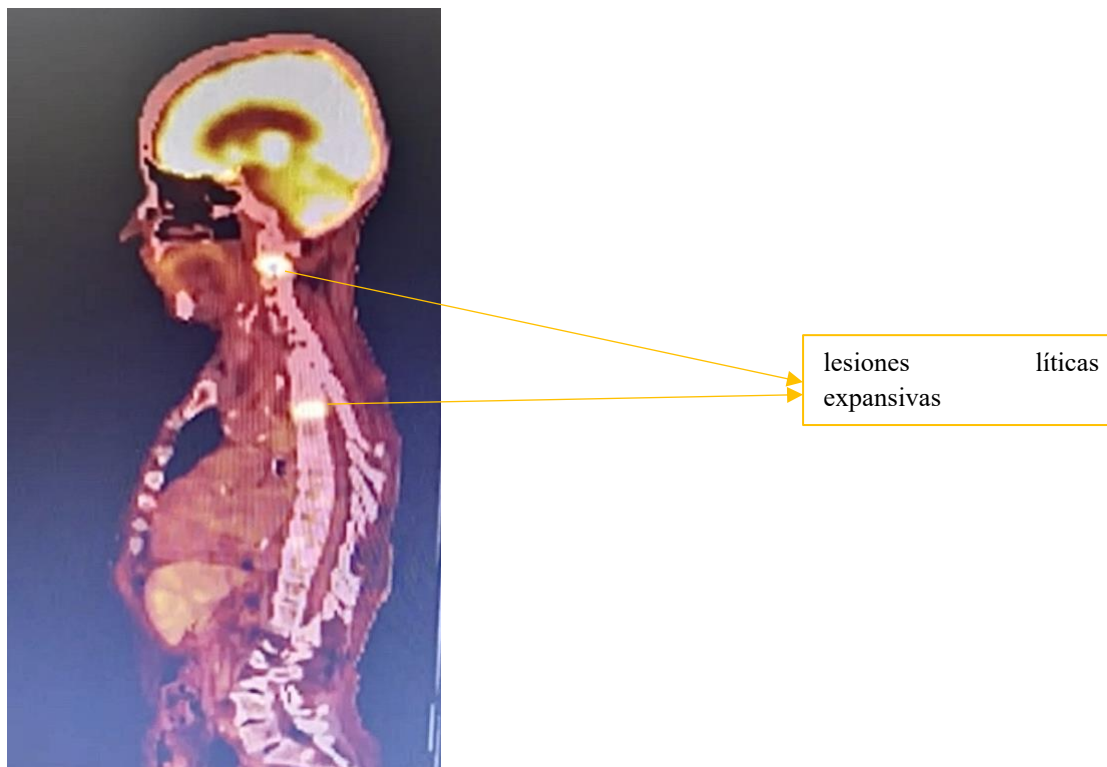


Figura10. PET/CT. Lesiones líticas expansivas hipermetabólicas en c2 (suvmax 14.2), t3 con compromiso del muro posterior.Fuente: Historia clínica del paciente

En conclusión, el estudio revela la presencia de viabilidad tumoral hipermetabólica intramedular ósea, con extensión a nivel ganglionar y pleural extramedular, lo que indica un avance de la enfermedad. Por esta razón, se decide el ingreso del paciente para iniciar una nueva línea de tratamiento.

Intervención Terapéutica

Para el síndrome de POEMS la paciente inició tratamiento con quimioterapia, empleando un esquema basado en dexametasona, ciclofosfamida y melfalán, del cual recibió seis ciclos.

Posteriormente, se realizó un PET/CT de control que evidenció progresión de la enfermedad, por lo que se decidió modificar el esquema de quimioterapia, iniciando uno nuevo con dexametasona, ciclofosfamida y lenalidomida, del cual recibió tres ciclos. Sin embargo, el paciente decidió abandonar el tratamiento posteriormente.

Para la enfermedad de Castleman la paciente es tratada con gabapentina 300 dos veces al día para el dolor neuropático. Para la hipertensión toma Amlodipino 2.5 mg + Losartan 50 mg, para la artritis reumatoidea tapendadol 50 mg/6h, y para el hipotiroidismo levotiroxina 25 mcg.

Seguimiento y resultados

La paciente refiere tener efectos secundarios como diarrea, anorexia, náusea, vómito, y depresión, por esta razón abandona tratamiento en mayo de 2024. Actualmente continúa en control por hematología.

DISCUSIÓN

El síndrome de POEMS (SP) es un trastorno paraneoplásico poco común vinculado a una alteración subyacente en las células plasmáticas (9). Su fisiopatología aún es poco comprendida y se considera una enfermedad autoinflamatoria que surge debido a la presencia de una población monoclonal de células plasmáticas junto con un incremento de “citocinas proinflamatorias como la interleucina-6 (IL-6), IL-1 β y el factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α)”. En la mayoría de los casos, estas células plasmáticas presentan una restricción a la cadena ligera lambda(10).

Por otro lado, la enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo no clonal que implica una proliferación heterogénea de linfocitos y se observa en aproximadamente el 11-30% de pacientes diagnosticados con SP. La relación entre estas patologías ha sido objeto de estudio debido a que se han presentado una serie de casos donde se presentan simultáneamente (10). Autores como Sotelo et al. (9), mencionan que "la enfermedad de Castleman puede progresar a pancitopenia severa, falla multiorgánica, amiloidosis y linfoma, y puede estar relacionada con el síndrome de POEMS". Según Zhao et al. (12), se ha reportado una asociación con la enfermedad de Castleman multicéntrica (MCD) en aproximadamente el 50% de los pacientes con síndrome de POEMS. De un total de 113 pacientes con MCD, el 32% cumplió con los criterios diagnósticos para este síndrome, lo que sugiere una notable superposición entre ambas entidades.

Adelman et al. (13), señala que el vínculo patogénico entre estos trastornos no está completamente esclarecido y postula que una infección inicial, posiblemente viral, no controlada en el contexto de la enfermedad de Castleman puede dar lugar a diseminación, linfadenopatía generalizada y un trastorno inmunológico sistémico, este estado podría facilitar el desarrollo de una discrasia de células plasmáticas, lo que a su vez podría iniciar el síndrome de POEMS. Además, destaca que la interleucina-6, una citoquina, podría desempeñar un papel

crucial en la fisiopatología de ambas enfermedades, ya que su producción en exceso es inducida por los ganglios linfáticos activados.

Valdés et al. (10) señalan que, en el 50% de los casos, el síndrome de POEMS se presenta junto con neuropatía periférica, la cual en ocasiones puede ser el primer síntoma de la enfermedad. Por esta razón, el paciente suele consultar debido a síntomas como parestesias, sensación de frío o sensaciones de "pinchazos" que son comunmente distales, progresivamente se presentan síntomas motores caracterizados por una debilidad simétrica que luego se extiende de forma proximal. En el caso de la paciente su cuadro inicial fueron parestesias en los miembros inferiores que se acompañaban de pérdida de peso y polialtralgia, posteriormente, desarrolló dificultad para realizar actividades como subir escaleras y caminar, llegando a depender de una silla de ruedas.

En cuanto al diagnóstico Amaya (14)., menciona que se retrasa en la mayoría de pacientes debido a que es un síndrome poco común. Dispenzeri (15). propone criterios diagnósticos que incluyen criterios obligatorios, mayores y menores. En el caso de la paciente presenta los dos criterios obligatorios que son la polineuropatía y un trastorno proliferativo de células plasmáticas monoclonales. La polineuropatía fue confirmada mediante una electromiografía con estudios de neuroconducción en las cuatro extremidades, que mostraron hallazgos compatibles con una polineuropatía sensitivo-motora de tipo desmielinizante, secundariamente axonal. El trastorno proliferativo de células plasmáticas monoclonales se diagnosticó a través de una biopsia de médula ósea, que reveló una infiltración del 15% por células plasmáticas con restricción clonal lambda.

Entre los criterios mayores, se incluyen la enfermedad de Castleman, las lesiones osteoescleróticas y los niveles elevados de VEGF. La paciente cumple con dos de estos

criterios: la enfermedad de Castleman, confirmada mediante biopsia, y la presencia de lesiones óseas escleróticas identificadas en estudios de imagen, como tomografía computarizada y tomografía por emisión de positrones (PET/TC). No se ha logrado confirmar un aumento en los niveles de VEGF. Respecto a los criterios menores, que incluyen seis elementos (“organomegalia, sobrecarga de volumen extravascular, endocrinopatía, cambios cutáneos, papiledema y trombocitosis/policitemia”), la paciente cumple con tres: organomegalia (linfadenopatía), endocrinopatía (hipotiroidismo) y trombocitosis(15).

En cuanto al tratamiento este depende de factores específicos de la enfermedad, como si se presenta de forma localizada o sistémica, así como de factores individuales del paciente, incluyendo su tolerancia a tratamientos intensivos y la presencia de comorbilidades (cardíacas, respiratorias o riesgo de trombosis). También se consideran los efectos secundarios del tratamiento, las preferencias del paciente en cuanto a la vía de administración y las políticas locales de financiamiento para los medicamentos (16).

Amaya (14) señala que el tratamiento se enfoca en “manejar la discrasia de las células plasmáticas”, sugiere la radioterapia para pacientes con “dos o menos lesiones óseas y sin células plasmáticas clonales en la biopsia de la cresta ilíaca”, mientras que la terapia sistémica es indicada para aquellos con enfermedad generalizada, caracterizada por “afectación difusa de la médula ósea y/o más de tres lesiones óseas”. Además, destaca que “el gold estándar es la quimioterapia a altas dosis seguida de trasplante de células madre”. En el caso de la paciente, se eligió quimioterapia debido a la enfermedad difusa y más de tres lesiones óseas, aunque no se realizó el trasplante

Los alquilantes como el melfalán en combinación con esteroides como la dexametasona se utilizan en diferentes trastornos de células plasmáticas y tiene buenos resultados (14-

15).Maroun (17). , menciona que los pacientes tratados con MDex mostraron una mejora sustancial en el VEGF sérico, alivio de la organomegalia, sobrecarga de líquido extravascular y hipertensión pulmonar, con una mediana de supervivencia libre de progresión (PFS) de 21 meses.

Los “inmunomoduladores como la talinomida y la lenalinadomida” también son opciones en el tratamiento al suprimir la proliferación de células monoclonales(14).Se ha demostrado que la lenalinadomida es más potente que la talidomida en su efecto apoptótico directo contra las células del mieloma, y” en la inhibición de la producción de citoquinas inflamatorias y la estimulación de células T y NK “y los pacientes tratados experimentaron una mejoría sistémica, incluyendo una disminución en la gravedad de la polineuropatía, la sobrecarga de líquido y la organomegalia (17) .En el caso de la paciente se utilizó un esquema basado en dexametasona, ciclofosfamida y melfalán, del cual recibió seis ciclos. Posteriormente, se realizó un PET/CT de control que evidenció progresión de la enfermedad, por lo que se decidió modificar el esquema de quimioterapia, iniciando uno nuevo con dexametasona, ciclofosfamida y lenalidomida, del cual recibió tres ciclos, posteriormente la paciente decidió abandonar el tratamiento.

CONCLUSIONES

Objetivo General: Presentar un caso clínico de Síndrome de POEMS asociado a la enfermedad de Castleman.

La presentación del caso clínico de síndrome de POEMS asociado a la enfermedad de Castleman en una paciente de 83 años subraya la complejidad y el desafío que representan estas patologías en el ámbito clínico. Este caso aporta evidencia sobre la coexistencia de estas condiciones raras y sugiere la necesidad de un enfoque multidisciplinario para mejorar el diagnóstico y tratamiento en pacientes con síndromes paraneoplásicos y linfoproliferativos.

Objetivo Específico 1: Describir la relación entre el síndrome de POEMS y la enfermedad de Castleman

La relación entre el síndrome de POEMS y la enfermedad de Castleman es evidente en el caso presentado, donde la presencia de ambas condiciones destaca la importancia de reconocer sus interacciones. Los hallazgos sugieren que la enfermedad de Castleman puede predisponer a los pacientes a desarrollar el síndrome de POEMS, enfatizando la necesidad de una evaluación exhaustiva en pacientes con diagnósticos de linfoproliferación. Esta asociación resalta la relevancia de una mayor investigación para entender los mecanismos subyacentes que vinculan estas patologías.

Objetivo Específico 2: Detallar las manifestaciones clínicas del Síndrome de POEMS

Las manifestaciones clínicas del síndrome de POEMS en esta paciente incluyeron polineuropatía, pérdida de peso y parestesias, que reflejan el espectro de síntomas asociados con esta condición. La identificación temprana de síntomas neurológicos y la progresión de la enfermedad son cruciales para un diagnóstico oportuno, ya que estos síntomas pueden ser sutiles y fácilmente confundidos con otros trastornos. La caracterización detallada de las

manifestaciones clínicas en este caso proporciona un marco útil para la evaluación de futuros pacientes.

Objetivo Específico 3: Analizar el diagnóstico y tratamiento empleado en el caso clínico

El análisis del diagnóstico y tratamiento implementados en este caso resalta la necesidad de un enfoque personalizado debido a la heterogeneidad de estas enfermedades. La confirmación del diagnóstico de síndrome de POEMS a través de criterios clínicos y paraclínicos, así como la elección de un esquema de quimioterapia, son fundamentales para el manejo del paciente. A pesar de la progresión de la enfermedad y la eventual decisión de la paciente de abandonar el tratamiento, este caso enfatiza la importancia de considerar la calidad de vida y los efectos secundarios del tratamiento en la toma de decisiones clínicas.

CONFLICTO DE INTERESES

No existe ningún conflicto de interés por parte de los investigadores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Décima R, Matosas V, Rocha V, Magliano J, Riva E, Vázquez C. Síndrome de POEMS: reporte de un caso. *Neurología Argentina* [Internet]. 2022 Abr [citado 2024 Sep 8];14(2):123–8. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-sindrome-poems-reporte-un-caso-S1853002821000379>
2. Araujo VG, Santos EH, Saavedra LC. Síndrome de POEMS: a propósito de un caso. *Horizonte Médico (Lima)* [Internet]. 2022 Sep 27 [citado 2024 Sep 8];22(3). Disponible en: <https://www.horizontemedico.usmp.edu.pe/index.php/horizontemed/article/view/1561>
3. Suarez ER, Sarmiento DA, Barbosa AB, Alfonso L, Felipe A, Maria L. Desde la pérdida de la fuerza hasta el compromiso sistémico: síndrome de POEMS reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Revista Cubana de Reumatología* [Internet]. 2022 [citado 2024 Sep 8];24(4):321. Disponible en: <https://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/1067>
4. Lee-Chen L, Williams-de-Roux R, Chiquete E, Aceves-Buendía JJ, Ruiz-Ruiz E, Portillo-Valle J, et al. Descripción clínica y neurofisiológica de pacientes con el síndrome POEMS. *Gac Méd Méx* [Internet]. 2021 Oct [citado 2024 Sep 6];157(5):484–90. Disponible en: <https://doi.org/10.24875/gmm.21000029>
5. Zhang F, Wu Z, Sun S, Fu Y, Chen Y, Liu J. POEMS syndrome in the 21st century: A bibliometric analysis. *Heliyon* [Internet]. 2023 Oct [citado 2024 Sep 6];9(10). Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2405844023078209>
6. Rodríguez Suárez E, Sarmiento Pérez DA, Bernal Barbosa A, Cano Marín LA, Usma Valencia AF, Saldarriaga Rivera LM. Desde la pérdida de la fuerza hasta el compromiso sistémico: serie de casos del síndrome POEMS. *Rev Cuba Reumatol* [Internet]. 2022 Dic

- [citado 2024 Oct 6];24(4):. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962022000400015&lng=es
7. Brown R, Ginsberg L. POEMS syndrome: clinical update. *J Neurol* [Internet]. 2018 Nov 29 [citado 2024 Nov 6];266(1):268–77. Disponible en:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30498913>
8. Acosta Espinoza A, Landero Ruiz A, Sánchez Brown E. Síndrome de POEMS en un hombre de 36 años: reporte de caso. *Gac Mex Oncol* [Internet]. 2016 Sep [citado 2024 Nov 6];15(5):318–22. Disponible en:
https://www.researchgate.net/publication/308978636_Sindrome_de_POEMS_en_un_hombre_de_36_anos_reporte_de_caso
9. Sotelo PP, Elizabeth F, Pilar D. Síndrome POEMS asociado a enfermedad de Castleman: un reporte de caso. *Rev Fac Med Hum* [Internet]. 2019 Oct 15 [citado 2024 Oct 6];19(4):120–5. Disponible en:
http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2308-05312019000400018
10. Valdés Álvarez K, Senra Armas L, Aguilar Linares G. Síndrome de POEMS. *Rev Cub Med* [Internet]. 2013 Mar [citado 2024 Nov 6];52(1):78–84. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232013000100009&lng=es
11. Kanuganti D, Nagarjunakonda VS, Bandarupalli P, Gorijala VK, Kowtha SL, et al. POEMS Syndrome: A Case Report and Review of the Literature. *Cureus* [Internet]. 2022 Jul 19 [citado 2024 Oct 31]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35989837>
12. Kang J, Yang F, Zhang HY, Hu MM, Xia F, Wang JC, et al. POEMS syndrome associated with Castleman disease: a case report and literature review. *Neuroimmunol Neuroinflammation* [Internet]. 2014 Jan 1 [citado 2024 Oct 6];1(1):40–0. Disponible en:
<https://www.oaepublish.com/articles/2347-8659.135577>

13. Adelman HM, Cacciatore ML, Pascual JF, Mike JM, Alberts WM, Wallach PM. Castleman Disease in Association With POEMS. *Am J Med Sci* [Internet]. 1994 Feb 1 [citado 2024 Oct 2];307(2):112–4. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002962915353556?via%3Dihub>
14. Amaya Zuleta LF. Síndrome de POEMS: caso en paciente de comunidad indígena colombiana. *Rev Neuronum* [Internet]. 2021 [citado 2024 Oct 2];7(3). Disponible en: <https://eduneuro.com/revista/index.php/revistaneuronum/article/view/352/437>
15. Dispenzieri A. POEMS syndrome: Update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol* [Internet]. 2023 Sep 21 [citado 2024 Nov 2];98(12):1934–50. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37732822>
16. D'Sa S, Khwaja J, Keddie S, Keh RY, Smyth D, Ronneberger R, et al. Comprehensive Diagnosis and Management of POEMS Syndrome. *HemaSphere* [Internet]. 2022 Oct 31 [citado 2024 Nov 2];6(11)–6. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9624442/#sec14>
17. Maroun Bou Zerdan, George TI, Bunting ST, Chaulagain CP. Recent Advances in the Treatment and Supportive Care of POEMS Syndrome. *J Clin Med* [Internet]. 2022 Nov 27 [citado 2024 Nov 2];11(23):7011–1. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9741379>

GLOSARIO

1. **POEMS:** Acrónimo que representa un síndrome paraneoplásico caracterizado por polineuropatía, organomegalia, electroforesis de proteínas en suero anormal, gammapatía monoclonal y alteraciones cutáneas.
2. **Enfermedad de Castleman:** Trastorno linfoproliferativo poco común de etiología desconocida, caracterizado por hiperplasia angiofolicular de los ganglios linfáticos y proliferación de células plasmáticas.
3. **Polineuropatía:** Alteración neurológica que afecta múltiples nervios periféricos de manera simultánea, produciendo debilidad, alteraciones sensoriales y, en algunos casos, disfunción autonómica.
4. **Organomegalia:** Aumento anormal del tamaño de uno o más órganos internos, como el hígado, el bazo o los ganglios linfáticos, detectado clínicamente o por estudios de imagen.
5. **Electroforesis de proteínas en suero:** Prueba de laboratorio que permite la separación de las proteínas séricas en distintas fracciones, facilitando la identificación de gammapatías monoclonales, procesos inflamatorios o deficiencias proteicas.
6. **Gammapatía monoclonal:** Presencia de una inmunoglobulina anómala producida por un clon de células plasmáticas, identificada mediante electroforesis y con relevancia diagnóstica en diversos trastornos hematológicos.
7. **Lesiones escleróticas:** Áreas de aumento de densidad ósea en estudios radiológicos, caracterizadas por un proceso de formación ósea anormal que puede presentarse en enfermedades metabólicas, neoplásicas o inflamatorias.

8. **Trombocitosis:** Aumento anormal del número de plaquetas en la sangre, que puede ser primario (relacionado con enfermedades mieloproliferativas) o secundario a procesos inflamatorios, infecciones o hemorragias.
9. **Factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF):** Proteína señalizadora que regula la angiogénesis, la permeabilidad vascular y la proliferación de células endoteliales, desempeñando un papel clave en la fisiología y en diversas patologías.
10. **Inmunohistoquímica:** Técnica de laboratorio que emplea anticuerpos específicos para detectar antígenos en tejidos, utilizada en el diagnóstico de enfermedades neoplásicas, infecciosas y autoinmunes.
11. **PET-CT (Tomografía por emisión de positrones - Tomografía computarizada):** Técnica de imagen híbrida que combina la detección de actividad metabólica con información anatómica, utilizada en la evaluación de enfermedades oncológicas, inflamatorias y neurodegenerativas.
12. **Hipermetabolismo:** Estado de aumento anormal de la tasa metabólica, que puede ser consecuencia de procesos inflamatorios, neoplásicos, endocrinológicos o infecciosos.
13. **Citocinas:** Proteínas de señalización celular producidas por diversas células del sistema inmunológico, que regulan la inflamación, la hematopoyesis y la respuesta inmunitaria.
14. **Neuropatía desmielinizante:** Trastorno caracterizado por la pérdida o alteración de la mielina en los nervios periféricos, lo que resulta en una conducción nerviosa más lenta y síntomas motores o sensitivos.

15. **Tratamiento inmunomodulador:** Enfoque terapéutico basado en el uso de fármacos que modifican la respuesta inmune, incluyendo inmunosupresores, inmunoestimulantes y agentes biológicos dirigidos.

ANEXOS

1. Consentimiento informado

Se deberán firmar dos juegos originales del presente documento: Uno será entregado al participante y otro será conservado por el profesional que solicita el consentimiento

HOJA INFORMATIVA PARA EL/LA PACIENTE

TÍTULO DE LA PUBLICACION CIENTÍFICA:

“ Síndrome de POEMS asociado a la enfermedad de Castleman : Reporte de caso”

INVESTIGADORES: María Verónica Espinoza Bermeo , Karola Adriana
Puente

Este documento tiene por objeto ofrecerle información con la finalidad de **pedir su autorización** para recoger datos sobre el problema de salud de la señora Hernandez Quito por el que, fue tratada/o en este centro.

Si decide autorizar, debe recibir información personalizada del profesional que solicita su consentimiento, **leer antes este documento** y hacer todas las preguntas que precise para comprender los detalles sobre el mismo. Si así lo desea, puede llevarse el documento, consultarlo con otras personas y tomarse el tiempo necesario para decidir si autoriza o no.

Su decisión es completamente **voluntaria**. Ud. puede decidir no autorizar el uso de sus datos de salud. Le aseguramos que esta decisión no afectará a la relación con el profesional que se lo solicita ni a la asistencia sanitaria a la que Ud. y sus familiares tienen derecho.

¿Cuál es el propósito de esta petición?

Nuestro interés es exponer SU problema de salud como **“caso clínico”** a la comunidad científica, con la finalidad de dar a conocer a otros profesionales cómo ha sido tratada y cómo ha evolucionado. Esta información podría ser de utilidad en el futuro para otras personas con un problema de salud como el suyo.

¿Qué me están solicitando?

Usted fue atendida/o en el Hospital José Carrasco Arteaga por presentar la enfermedad de Síndrome de POEMS

Si firma este documento, nos autoriza para recoger datos de su historia clínica y realizar una publicación científica sobre el problema de salud que se describe.

Entre la información que queremos recoger, es necesario antecedentes patológicos personales, evolución intrahospitalaria prequirúrgica y postquirúrgica La publicación científica puede ser de varios tipos, por ejemplo: una conferencia, una comunicación a un congreso, un artículo en una revista científica o incluso una actividad docente.

Se deberán firmar dos juegos originales del presente documento: uno será entregado al participante y otro será conservado por el profesional que solicita el consentimiento

¿Obtendré algún beneficio o inconveniente?

No se espera que Usted ni sus familiares obtengan beneficio, ni se expongan a ningún riesgo. Con su colaboración contribuirá a aumentar el conocimiento científico.

¿Se publicarán los datos del caso clínico?

Sí, en publicaciones científicas dirigidas a profesionales de la salud. Ha de saber que algunas de estas publicaciones pueden ser de acceso libre en internet, por lo que también pueden ser leídas por muchas otras personas ajenas al mundo sanitario. No se transmitirá ningún dato de carácter personal, tal como se describe en el punto siguiente. Si es de su interés, se le podrá facilitar la publicación realizada.

¿Cómo se protegerá la confidencialidad de mis datos?

Solamente los autores de la publicación científica tendrán acceso a todos sus datos de identificación personal, que se recogerán **anonimizados**, es decir, sin ningún dato de carácter personal. Le garantizamos que no recogeremos nombre y apellidos, ni fecha de nacimiento, ni cédula de identidad, pasaporte, ni número de historia clínica, ni código de identificación personal contenido en su carnet de salud.

Vamos a utilizar datos de su historia clínica. Los profesionales autores de la publicación científica no recibirán retribución específica por la dedicación al estudio. Ud. no será retribuido por autorizar el uso de los datos de salud.

Puede retirar su consentimiento en cualquier momento sin dar explicaciones, pero una vez que el caso clínico haya sido aceptado para su publicación no habrá posibilidad de cambiar de parecer.

Si tiene alguna duda puede contactar con: María Verónica Espinoza

Teléfono: 0987427867 Correo-electrónico:

vero.espinoza13@hotmail.com

Muchas gracias por su colaboración

**CONSENTIMIENTO INFORMADO POR PACIENTE / POR REPRESENTANTE LEGAL
PARA REVISIÓN DE HISTORIA CLÍNICA Y PUBLICACIÓN CIENTÍFICA**

Título: Síndrome de POEMS asociado a la enfermedad de Castleman:
Reporte de caso

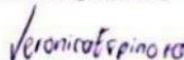
Yo: **HERNANDEZ QUITO ZOILA** con cédula de identidad: **0100288489** .Leí la información contenida en este documento y autorizo a que se utilicen mis datos personales de historia clínica en las condiciones que se describen.

Se incluye fotografías de radiografías y tomografías computarizadas sin nombres del encabezado.

- Deseo se me permita ver y leer la versión final del documento y autorizo su publicación científica resguardando la confidencialidad de mis datos personales
- Deseo conocer el documento científico una vez que se haya publicado.

Firma.: El/ la representante legal

Firma.: Investigador/a que solicita el consentimiento

Nombre y apellidos: **Zoila Hernandez Quito** Nombre y apellidos: **Maria Veronica Espinoza**

C.C: **0100288489**

C.C: **0302090840**

Fecha: **12** de mayo 2024.....

Fecha: **12** de mayo 2024

2. Biopsia enfermedad de Castleman

Biopsia

Datos histológicos compatibles con la enfermedad de Castleman :variante hialina vascular

,BCL2 60% positivo en la zona del manto de los centros germinales , CD138: 30% positivo en células plasmáticas de la paracorteza.

CD20: 60 % positivo en la zona del manto de los centros germinales CD23: 30 % positivo en las células dendríticas foliculares
CD3: 40 % positivo en linfocitos reactivos con inmunofenotipo T KI67: 10% positivo en los centros germinales

3.Biopsia enfermedad de Castleman

Biopsia

Se reciben dos bloques y siete laminillas .Los cortes muestran parénquima de ganglio linfático que muestran abundantes folículos linfoides con centros germinales activos. Llama la atención presencia de una proliferación vascular e hialinización de las paredes de los vasos .Las zonas del manto están engrosadas con linfocitos dispuestos en capas .Las técnicas de inmunohistoquímica muestran ki-67 positivo .HHBV negativo .CD 20 positivo para folicular .CD3 positivo en linfocitos reactivos

Diagnóstico patológico:Enfermedad de Castleman Técnica empleada :Hematoxilina Eosina

**AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL
REPOSITORIO INSTITUCIONAL**

María Verónica Espinoza Bermeo portador(a) de la cédula de ciudadanía N° **0302090840**. En calidad de autores y titulares de los derechos patrimoniales del trabajo de titulación **“Síndrome de POEMS asociado a la enfermedad de Castleman : Reporte de caso ”** de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconocemos a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizo además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de éste trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, **24 de febrero de 2025**

F: 
.....
María Verónica Espinoza Bermeo
C.I. **0302090840**