

**Departamento de Hemato-Oncología, División Clínica Hematológica Instituto de Investigaciones Hematológicas “Mariano R. Castex” Academia Nacional de Medicina. Buenos Aires**

**28 de marzo de 2019**

**Gamapatía monoclonal más proteinuria mielomatosa en LES. Implicancia hematológica**

Paciente mujer de 53 años que consultó a esta institución en agosto de 2018, para estudio de anemia.

Antecedentes: internación de mayo a julio del 2018 por pancreatitis aguda grave no biliar que evolucionó con shock séptico por NAC, hemorragia digestiva, y síndrome de distres respiratorio agudo que requirió ARM. En ese momento presentaba: Hto 33,7 %, leucocitos  $2,7 \times 10^9/L$ , plaquetas  $124 \times 10^9/L$ .

Al ingreso al IIHEMA:

- Examen físico: paciente emaciada con debilidad generalizada, pérdida de 10 kg de peso en los últimos cuatro meses. No presentaba adenopatías ni visceromegalias
- Laboratorio (4/9/2018): Hto 30,2%; Hb 10,3 g/dL (VCM 94,4 fL); leucocitos  $2,9 \times 10^9/L$  ( N 1798, L 928, B 0, Eo 29, M 145); plaquetas  $280 \times 10^9/L$ ; reticulocitos 0,5%; VSG 115 mm (1 hora); folato en eritrocitos disminuido; vitamina B12 normal; perfil férrico normal excepto la ferritina de 847 ng/ml; haptoglobina normal; GPT 57 UI/L; GOT 106 UI/L; FAL 246 UI/L; LDH 435 UI/L; urea 48 mg/dL, creatinina 0,7 mg/dL. FSP: ligera anisocitosis, hematíes en rouleaux

Se diagnosticó anemia normocítica, normocrómica, arregenerativa, no hemolítica, sin ferropenia ni déficit de B12 con déficit de folato. Leucopenia con linfopenia y eritrosedimentación elevada.

Estudios adicionales:

- PEF sérico (27/9/2018): PT 7,8 g/dL; alb 3,4 g/dL;  $\alpha_1$  0,20 g/dL;  $\alpha_2$  0,48 g/dL; beta 0,49 g/dL; gama 2,63 g/dL. Ligera disminución de la albumina,  $\alpha_2$  globulinas y de las betas globulinas. Marcado aumento de las gamma globulinas policlonales y un componente monoclonal de 0,36 g/dL en zona gamma lenta.
- Dosaje de inmunoglobulinas: Ig A 172 mg/dL; Ig G 2831 mg/dL; Ig M 287 mg/dL
- Cadenas livianas libres séricas: Kappa 124,31 mg/L; Lambda 109,31 mg/L. Relación Kappa/Lambda 1,14.
- Crioglobulinas negativo.  $\beta_2$  microglobulina 11,94 mg/dL. Clcr 44 ml/min.
- Inmunofijación sérica: gammapatía monoclonal IgG-Kappa.
- Inmunofijación orina: filtración de cadena liviana monoclonal tipo Kappa
- PEF urinario: proteinuria 597 mg/ 24 hs. Proteinuria de tipo mielomatosa. Presencia de cadenas livianas libres monoclonales en orina.
- BMO (7/11/2018): Celularidad 50%, SE: tendencia a dispersión de nidos y asincronía madurativa. SM: completa maduración a elementos en banda y segmentados. CD34 <1%. MGC: levemente incrementados, ocasionales formas hipobuladas, algunas dismórficas otras de núcleo desnudo. PL: de aspecto maduro, distribución perivascular y aislados intersticiales en un 2% policlonales. Linfocitos pequeños B CD20+ aislados y T CD3+ dispersos. Trama fibrilar reticular con refuerzo sin llegar a MF1. Hemosiderina ++. Rojo congo negativo. Conclusión: MO con cambios dishematopoyéticos a expensas de MGC.

- Medulograma: grumo presente. Celularidad 40 %. Relación M/E 1,5. Serie eritroide 37%. Maduración megaloblástica del núcleo cariorrexis. Serie mieloide 56% blastos 1%, macrocitosis leve, algunos elementos pergeloides. Alcanzan maduración. Células plasmáticas 2%. Linfocitos 4%. Megacariocitos 3 por campo, maduros.  
Cariotipo MO 46 XX.
- Serologías externas (10/10/18): HBV negativo. HVC negativo.
- Ecografía abdominal: bazo homogéneo de 122x53mm, hígado homogéneo de 157x87x72mm. Resto sin particularidades
- Colagenograma (10/10/2018): FAN 1:1280 patrón moteado, Anti músculo liso y fracción microsomal negativos.
- TAC cuello, tórax abdomen y pelvis (13/11/18): Sin adenopatías. Hígado y bazo de características conservadas. Páncreas sin evidencia de alteraciones morfológicas o estructurales, sin evidencia de colecciones peripancreáticas. Silueta uterina con engrosamiento de su porción ístmico cervical y engrosamiento de la cavidad endometrial de probable origen miomatoso.

Por evidencia de Fan positivo a título alto y eritrosedimentación acelerada en contexto bicitopenia con linfopenia y pancreatitis no biliar ni alcohólica se solicita valoración por reumatología para descartar enfermedad del colágeno.

El reumatólogo realizó diagnóstico de LES con las siguientes serologías: aCL negativos. PCD positiva débil. LAC negativo. Ac anti  $\beta$ 2 IgG negativo, IgM 7,4 U/ML (indeterminado). ANCA negativos. Anti DNA 1:320. FAN se observan dos patrones 1:80 homogéneo y 1:640 moteado. Ac anti RNP 81 U/mL (positivo). Anti Sm negativo. Anti Ro negativo. Anti La 20 U/mL (VR: negativo menor de 15, valor de corte 15-25, positivo mayor a 25). C3 41 mg/dL (VR: 87-200 mg/dL). C4 menor a 8 mg/dL (VR: 19-52 mg/dL). Latex AR positivo (título 1/40). Anti LKM negativo. Ac IgA anti transglutaminasa e IgG anti gliadina negativos. ATPO mayor a 950 ng/mL (positivo). ATG 706 ng/mL (positivo). TSH 16.20 uIU/mL

Presentó un nuevo episodio de pancreatitis aguda leve no biliar que requirió internación en octubre 2018.

En diciembre 2018 por indicación del reumatólogo, inicia tratamiento con meprednisona 40 mg/día. Al mes presenta el siguiente laboratorio:

- Laboratorio (21/1/2019): Hto 34,6 %; Hb 11,9 g/dL (VCM 107,1 fL); leucocitos  $5,3 \times 10^9/L$  (L 848); reticulocitos 2,3%, haptoglobina; folato sérico y en eritrocitos normales; VSG 27 mm (1 hora); hepatograma normal; creatinina 0,8 mg/dL, urea 113 mg/dL; ClCr 54 ml/min.
- PEF (21/1/2019): PEF sérico: PT7,9 g/dL; albúmina 3,84 g/dL; alfa<sub>1</sub> 0,23 g/dL; alfa<sub>2</sub> 0,69 g/dL; beta 0,79 g/dL; gamma 2,35 g/dL. Ligero aumento de las gamma globulinas policlonales. Componente monoclonal de 0,61 g/dL en la zona gamma lenta.

**Motivo de presentación:** Gamapatía monoclonal más proteinuria mielomatosa en LES. Implicancia hematológica.

**Médico residente:** Dra. Fernández Maldonado, Selva

**Médico responsable:** Dra. Ines Engelberger