Macroglobulinemia de Waldenstroms

(Revisión del tema a propósito de un caso)

Gilberto Laurent D.*

Fabio Villalobos C.**

INTRODUCCION

Se expone el caso de una paciente de 70 años con macroglobulinemia de Waldenströms, cuya sintomatología básica fue de fiebre de larga evolución, neumonía basal derecha y hemoptisis leves. A nivel de Laboratorio se observó al frotis sanguíneo fenómeno de rouleaux, viscosidad relativa alta, VES alterada y un proteinograma que mostraba paraproteína monoclonal (IgM). Los estudios radiológicos confirmaron la neumonía en base derecha, los estudios de huesos largos no se observó anomalía osteoarticular. Nuestro propósito es revisar el tema y exponer las diferencias clínicas y de Laboratorio básicamente con otros tipos de discracias de células plasmáticas.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente femenina de 70 años, vecina de Coyolar de Orotina, viuda sin antecedentes familiares de importancia. Tabaquismo positivo hasta hace 10 años, hipertensión arterial de 30 años de evolución, histerectomía hace 10 años, G-9, P-7, A-2. Cuadro clínico caracterizado por tos, expectoración, fiebre de larga evolución con una pequeña hemoptisis. Se comprueba neumonía en la base derecha que evolucionó en forma prolongada a la antibióticoterapia. Negativa otra sintomatología. Buen estado general y aspecto, buena coloración de conjuntivas y tegumentos.

ESTUDIOS RADIOLOGICOS

Rx de tórax, varias placas con foco neumónico basal derecho, placas posteriores mostraron resolución del problema, silueta cardiaca normal. Rx de huesos largos: no hay lesión osteoarticular.

* Microbiólogo Hematólogo, Hospital San Rafael de Alajuela, C.C.S.S.

** Asistente de Medicina Interna, Hospital San Rafael de Alajuela, C.C.S.S.

ESTUDIOS DE LABORATORIO

Hb: 12.8 gr/dl, Hto: 37%, leucocitos: 24.900/mm³. Bandas: 6%, neutrófilos 73%, linfocitos 17%, monocitos 4%, luego los controles normales. VES: 54 mm/1 hora, urea nitrógeno: 10 mgr/dl, creatinina: 1.1 mgr/dl, Na⁺: 130 mEq/L, K⁺: 4.2 mEq/L, Calcio 9.8 mgr/dl, tiempo de protrombina 87%, T.T.P.: 30 seg., plaquetas 285.000/mm³, Fosfatasa alcalina 79.2 U.I./ml (N: 21 a 95 U.I./ml). Proteínas totales 9.5 gr/dl, alb. 4.5 gr/dl, Glob. 5.0 gr/dl, A/G 0.9. Interpretación de frotis: Se observa fenómeno de Rouleaux. Viscosidad sanguínea relativa: 4.6 (N: 1.7 aprox.). Espudos por BK y piógenos No. 3: Negativos. Médula ósea hiperplásica con reacción linfoplasmocitaria moderada. Guayaco (Hematest): Negativo. Proteinuria en orina de 24 horas: 2.2 gr. Proteinuria de Bence Jones: Negativa. Electroforesis de proteínas: fracción de albúmina normal, marcado aumento de la fracción muy cercana a las gama globulinas con aspecto monoclonal. (Montada y tratada con penicilamina la migración de la fracción monoclonal se comprueba que es IgM). Cuantificación de inmunoglobulinas por Inmunodifusión Radial: IgM: 6.400 mgr/dl (normal de 50-120 mgr/dl) IgA: 208 mgr/dl (normal de 288 ± 121 mgr/dl) IgG: 1.500 mgr/dl (normal de 800 a 1.500 mgr/dl).

DISCUSION Y COMENTARIOS

El síndrome de macroglobulinemia de Waldenströms fue descrito por primera vez en 1944⁹. Se le considera como un linfoma que progresa lentamente la cual sus manifestaciones clínicas resultan de la producción excesiva de paraproteína monoclonal IgM antes de que el tumor por sí mismo provoque síntomas clínicos². Se le clasifica como una discracia de células plasmáticas que afecta a aquellas poblaciones celulares normalmente responsables de la síntesis de globulinas IgM¹⁻⁷. Es imposible distinguir si las pro

liferaciones celulares observadas en la macroglobulinemia representan respuestas reactivas o neoplasia autónoma. Se sugiere que la proliferación sufre luego una transformación neoplásica como en otros tipos de discracias de células plasmáticas⁷. Los hombres y las mujeres se afectan por igual, aunque algunas series describen leve predominio en el sexo masculino. Es frecuente encontrarla por encima de los 50 años de edad y su frecuencia aumenta con la edad²⁻⁷. Los rasgos clínicos observados al hacerse presentes sus síntomas, es la anemia, manifestaciones hemorrágicas y síntomas debidos a la presencia de grandes cantidades de macroglobulina en el suero¹⁻²⁻⁶⁻⁷, como son entre otras las manifestaciones debidas a la viscosidad⁵; las alteraciones renales son raras; se han encontrado en un 30% aproximadamente proteinuria de Bence Jones, en algunos casos se ha encontrado oclusión de los capilares glomerulares por agregados de proteínas que contenían IgM, pero los cilindros tubulares son extremadamente infrecuentes⁸. Se ha observado Amiloidosis en un pequeño porcentaje de casos de macroglobulinemia en contraste con la atípica distribución de amiloide observado usualmente en el mieloma²⁻⁸. Las lesiones osteolíticas esqueléticas que se ven en el mieloma son raras en la macroglobulinemia⁷. Es frecuente alto índice de susceptibilidad a las infecciones bacterianas sobre todas neumonías⁶⁻⁷. Con respecto al tratamiento se han utilizado los agentes alquilantes⁴, la plasmáféresis tiene su valor en casos de disminuir los síntomas provocados por el aumento de la viscosidad⁷.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se estudia y se revisa el tema de macroglobulinemia de Waldenströms, el caso descrito mostró un comportamiento clínico y compromiso protéico característico de este tipo de patología. Se descartó clínica y radiológicamente algún tipo de neoplasia asociada con paraproteínas. Queremos hacer hincapié de que todo pa-

ciente que presente alguna forma de discracia debe ser estudiado cuidadosamente clínicamente, a nivel de laboratorio y de estudios radiológicos completos.

BIBLIOGRAFIA

1. FESSEL, W.J.: Clinical analysis of 142 cases with high molecular weight serum proteins. *Acta Med. Scand.* (Suppl 391) 173:1, 1962.
2. HOBBS, J.R.: The immunoglobulins and their abnormalities. (En *Blood and its disorders*). 1319:1366, 1a. Ed. 1974.
3. INHOFF, J.W., BAARS, H., and VERLOOP, M.C.: Clinical and hematological aspects of macroglobulinaemia of Waldenström. *Acta Med. Scand.* 163:349, 1959.
4. McCALLISTER, B.D.; BAYD, E.D.; HARRISON, E.G. and McGUCKIN, W.F.: Primary macroglobulinemia. Review with a report on thirty-one cases and the value of continuous chlarambucil therapy. *Amer. J. Med.* 43:394, 1967.
5. MacKENZIE, M.R.; BROWN E.; FUDENBURG, H.H. and GOODENDAY, C.: Waldenström's macroglobulinemia: Correlation between expanded plasma volume and increased serum viscosity. *Blood*, 35, 394, 1970.
6. MARTIN, N.H.: Macroglobulinemia. A clinical and pathological study. *Quart. J. Med.* 29:179, 1960.
7. OSSERMAN, E. and ISOBE T.: Macroglobulinemia Primaria (en *Hematología Williams et al*) 986:989. 1975.
8. OSSERMAN, E.F., TAKATSUKI, K., and Talal, N.: The pathogenesis of "amyloidosis". *Seminars Hemat.* 1:3, 1964.
9. WALDENSTROM, J.: Incipient myelomatosis or essential hyperglobulinemia with Fibrinogenopenia: a new syndrome? *Acta Med. Scand.* 117:216, 1944.