

CASO CLÍNICO

Diagnóstico presuntivo de la macroglobulinemia de Waldenström

Presumptive diagnosis of the macroglobulinemia of Waldenström

MsC. Ana Dolores Izquierdo Calzado

Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se describe el caso clínico de un paciente de 60 años de edad, quien era atendido en su área de salud por presentar síntomas aparentemente banales y palidez cutaneomucosa. Las pruebas hemoquímicas y la hematimetría revelaron pancitopenia severa y proteinemia marcada, por lo cual se realizaron otros exámenes complementarios para comprobar la presencia de gammapatía monoclonal primaria o asociada a algún proceso neoplásico. Se halló macroglobulinemia primaria, de modo que se confirmó la existencia de la enfermedad de Waldenström.

Palabras clave: hombre, macroglobulinemia de Waldenström, gammapatía monoclonal primaria, pancitopenia, proteinemia

ABSTRACT

The case report of a 60 year-old patient is described who was assisted in his health area for presenting apparently banal symptoms and mucocutaneous pallor. The hemochemical tests and the hematimetry revealed severe pancytopenia and marked proteinemia, reason why other complementary tests were carried out, to check the presence of primary monoclonal gammopathy or associated with some neoplastic process. Primary macroglobulinemia was found, so the existence of the disease of Waldenström was confirmed.

Key words: man, macroglobulinemia of Waldenström, primary monoclonal gammopathy, pancytopenia, proteinemia

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Waldenström debe su nombre a Jan Gosta Waldenström, quien la describió por primera vez en 1944. Hasta hoy día se conoce como una rara afección.¹

Presenta varias denominaciones, tales como: macroglobulinemia primaria o de Waldenström, inmunocitoma y linfoma linfoplasmocítico/Waldenström. Atendiendo a una definición clinicopatológica consensuada por la REAL (revisión europea americana de linfomas) y la Organización Mundial de la Salud, también se le llama trastorno linfoproliferativo B poco común, caracterizado por la infiltración de células linfoides en la médula ósea con patrón intertrabecular y la presencia de una gammapatía monoclonal, de manera que se establecen así los criterios diagnósticos indispensables.

Además, el inmunofenotipaje demuestra inmunoglobulina M (IgM) de superficie, antígenos B positivos para diagnóstico diferencial con el linfoma manto y la leucemia linfocítica crónica.²

Esta afección es más frecuente en hombres que en mujeres, a partir de los 60 años y tiene una supervivencia de 5-10 años. También se desconoce su frecuencia, lo cual se debe a los criterios que antiguamente se utilizaban para definirla; no obstante, se estima una incidencia de 2-5 casos por millón de habitantes.^{2,3}

La causa de dicha enfermedad es desconocida, al igual que el mieloma múltiple del que también se ha planteado la posible asociación con la infección por el herpes virus tipo 8.^{1,4}

Para determinar si se inicia tratamiento o se toma una conducta expectativa en espera de síntomas y signos de actividad o progresión de la enfermedad, se establecen los grupos en sintomáticos y asintomáticos.

Inicialmente, el cuadro clínico no permite sospechar la presencia de la enfermedad, pues permanece estable por largo tiempo, sin muchos síntomas. El paciente suele acudir a consulta por astenia progresiva, anorexia y pérdida de peso, atribuidas a la anemia siempre presente.

Pueden ocurrir episodios de sangrado por inhibición de factores de la coagulación y/o trombocitopenia debido a la paraproteína circulante y a la depresión medular de los precursores hemopoyéticos; asimismo, los linfonódulos y la hepatoesplenomegalia son algo frecuentes. Por otra parte, las manifestaciones neurológicas se deben también a la hiperviscosidad que el componente M produce y pueden existir síntomas respiratorios, oculares, renales, entre otros. Todas las manifestaciones clínicas dependen del progreso del tumor o la paraproteinemia, o ambos.^{2,4,5}

El tratamiento va encaminado al uso de agentes alquilantes, prednisona, análogos de las purinas y de anticuerpos monoclonales (rituximab) como primera línea;⁶⁻⁸ algunos especialistas, para las recaídas, también recomiendan como tales la talidomida, el bortezomib, la dexametasona y otros protocolos convencionales como CVP: ciclofosfamida (genoxal), vincristina y prednisona; CHOP: ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona; VAD: vincristina, doxorubicina (adriamicina) y dexametasona; M2: vincristina, carmustina, ciclofosfamida, melfalán, prednisona y CAP: ciclofosfamida, adriamicina y cisplatino.⁸⁻¹⁰

Como medidas de soporte se puede recurrir a la plasmaféresis y a las empleadas para corregir las citopenias sintomáticas.

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de un paciente de 60 años de edad, con aparente buen estado de salud, mestizo, de procedencia urbana, cocinero, quien solicitó la jubilación porque desde hacía 8 meses presentaba decaimiento progresivo y sensación de parestesias en todo el miembro superior derecho, especialmente en el hombro y la mano; sin embargo, en el examen clínico solo se observó ligera palidez cutaneomucosa, sin otras manifestaciones reveladoras de alguna afección. No presentaba antecedentes patológicos familiares de enfermedades crónicas, ni relacionadas con su nueva enfermedad.

- Exámenes complementarios

- Hemograma: Pancitopenia severa, con anemia normocítica y normocrómica, hematíes en "pila de moneda", con predominio de linfocitos en el diferencial.
- Eritrosedimentación: 150 mm/h.
- Hemoquímica: Gran proteinemia, glucosa en sangre y viscosidad sanguínea elevadas; pico monoclonal en la electroforesis de proteínas; cuantificación de inmunoglobulinas: IgM: 8608mg/dL (VR=82-06mg/dL); IgG: 1786 (VR=680-1445mg/dL) e IgA: 208 (82-406mg/dL).
- Biopsia aspirativa para medulograma: No fue útil, dada la viscosidad marcada.
- En un segundo intento, en el hueso ilíaco se obtuvo un espeso grumo y se extrajo muestra para biopsia de médula ósea, cuyos resultados revelaron la existencia de una infiltración medular con 90 % de células linfoides maduras y células plasmáticas de aspecto tumoral en 10 % aproximadamente. No se observaron células de otras líneas ya que las anteriores se superponían, a pesar de que las extensiones eran correctas. En la biopsia solo se informó infiltrado total de linfocitos intertrabeculares.
- En los diferentes exámenes imagenológicos de todo el esqueleto no se visualizaron lesiones osteolíticas, visceromegalia, ganglios mediastinales y profundos de abdomen, ni señales de proceso linfoproliferativo periférico.

Por los criterios antes mencionados se diagnosticó la enfermedad Waldenström, por exclusión de otras causas de macroglobulinemia M e inicio de diabetes mellitus.

Se inició tratamiento con 3 ciclos de CVP, pero no hubo buena respuesta inmediata y se comenzó con leukeran-prednisona y se obtuvo mejor respuesta, aunque con poca mejoría de los síntomas parestésicos del miembro superior.

Se utilizaron hipoglucemiantes orales para disminuir los niveles de glucemia, así como transfusiones de concentrado de eritrocitos, medidas de soporte con eritropoyetina y factor estimulante de granulocitos.

COMENTARIOS

En este paciente se cumplían los principales criterios para el diagnóstico de enfermedad de Waldenström, similar a como se describe en la bibliografía médica consultada. La hiperglucemia se atribuyó a la paraproteína como bloqueadora de hormonas.

Por razones relacionadas con la disponibilidad de recursos fue totalmente imposible corroborar ese diagnóstico por el estudio del inmunofenotipo; no obstante, por la baja incidencia que existe a escala mundial, se presenta a la comunidad científica en general para tomarlo como una alerta ante la posibilidad de nuevos casos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Romaní F, Cuadra J, Atencia F, Canelo C. Macroglobulinemia de Waldenström. Presentación de un caso. *An Fac Méd.* 2008;69 (2): 112-6.
2. Moró I, Oliver C, Stevenazzi M, Guillermo C, Pierri S, Decaro J. Enfermedad de Von Willebrand adquirida en un linfoma linfoplasmocitario/macroglobulinemia de Waldenström: reporte de caso. *Rev Med Urug.* 2010; 26 (4):246-52.
3. Moragrega J. Macroglobulinemia primaria o de Waldenström. [citado 12 Sep 2011]. Disponible en: http://www.revistabioanálisis.com/arxiu/notas/Nota6_13.pdf
4. Vijay A, Gertz MA. Macroglobulinemia de Waldenström. *Blood.* 2007; 109(2): 5096-103.
5. Fonseca R., Hayman S. Waldenström macroglobulinemia. *Br J Haematol.* 2007; 138(6):700-20.
6. Burwick N, Roccaro AM, Leleu X, Ghobrial IM. Targeted therapies in Waldenström macroglobulinemia. *Curr Opin Invest Drugs.* 2008; 9(6):631-7.
7. Dimopoulos MA, Chen C, Kastiris E, Gavriatopoulou M, Treon SP. Bortezomib as a treatment option in patients with Waldenström macroglobulinemia. *Clin Lymph Myel Leuk.* 2010; 10(2):110-7.
8. Dimopoulos MA, Gertz MA, Gastiris E, García Sanz R, Kimby EK, Leblond V, et al. Update on treatments recommendations from the Fourth International Workshop on Waldenström's Macroglobulinemia. *J Clin Oncol.* 2009; 27(1):120-6.
9. Adam Z, Pour L, Krejčí M, Koristek Z, Navrátil M, Krivanová, et al. Treatment Waldenström macroglobulinemia. The experience of one centre. *Vnitr Lek.* 2009, 55(1):9-17.
10. Gertz MA. Waldenström macroglobulinemia: 2011 update on diagnosis, risk stratification and management. *Am J Hematol.* 2011; 86 (5):411-6.

MEDISAN 2012; 16(4):622

Recibido: 26 de septiembre de 2011

Aprobado: 20 de octubre de 2011

Ana Dolores Izquierdo Calzado. Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", avenida de los Libertadores s/n, entre calles 4ta y 6ta, reparto Sueño, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: anadolores@medired.scu.sld.cu