



<https://www.revclinesp.es>

## 383 - GAMMAPATÍAS MONOCLONALES: NO SIEMPRE DE SIGNIFICADO INCIERTO

Adriana Paola Jácome Pérez<sup>1</sup>, Ana Galdeano Escanez<sup>2</sup>, Lucia Guirado Rodríguez<sup>2</sup>, Laura Viñolo Díaz<sup>2</sup>, Ainhoa Urquizar Ayén<sup>2</sup>, Jaime Pérez Crespo Gilaber<sup>2</sup>, Isabel María Martínez Romera<sup>2</sup> y Laura León Ruiz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España. <sup>2</sup>Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España.

### Resumen

**Objetivos:** Analizar las patologías diagnosticadas en Medicina Interna a pacientes derivados con clínica cutánea y hallazgo de gammapatía monoclonal (GM).

**Métodos:** Revisión de historias clínicas de pacientes derivados a consulta de enfermedades autoinmunes en los últimos 5 años; con manifestaciones cutáneas y gammapatía monoclonal. Selección de una serie de 4 casos representativos de patologías relacionadas con GM con significación cutánea.

**Resultados:** Caso 1: varón de 57 años con antecedentes de panhipopituitarismo derivado para estudio de acrociánosis (fig. 1) junto a pérdida de peso y dolor neuropático. Se realizó un TAC donde se objetivaron lesiones osteoblásticas y neurograma que evidenció una polineuropatía mixta sensitivo-motora. Analíticamente mostró paraproteinemia monoclonal IgA lambda y valores de VEGF-A > 1.000 pg/mL. Con diagnóstico final de síndrome de POEMS el paciente inicia tratamiento con melfalán-prednisona. Caso 2: varón de 61 años con antecedentes de hiperostosis esquelética difusa, en seguimiento por dermatología por clínica de urticaria crónica y hematología, acompañada de episodios recurrentes de fiebre con elevación de PCR y VSG, leucocitosis neutrofílica y paraproteinemia monoclonal IgG lambda. Tenía realizado estudio genético negativo (MEFV, TNFRSF1A, MVK y NLPR12). Se solicitó estudio imagen y médula ósea que descartó neoplasia, estableciéndose el diagnóstico de Síndrome de Schnitzler según criterios diagnósticos de Strasbourg. Inició tratamiento con anakinra con excelente respuesta clínica. Caso 3: mujer de 73 años con antecedentes de *livedo reticularis* derivada por episodio de isquemia digital. Se completa estudio con autoinmunidad y trombofilia, siendo negativos. Se solicita crioprecipitado con evidencia de crioglobulinas Ig G kappa 23%. La serología para VHC y VHB fue negativa y el estudio de médula ósea negativo para mieloma. Con diagnóstico de crioglobulinemia tipo 1, inicia tratamiento con prednisona y rituximab, a pesar de los cuales sufre meses después nueva crisis vasculítica, que precisó de plasmaféresis y bortezomib-lenaïdomida con mejoría clínica. Caso 4: mujer de 58 años en seguimiento por hematología por GM IgA de significado incierto. Ingresa por brote de urticaria vasculítica en miembros inferiores (fig. 2), con sospecha de síndrome Schonlein Henoch recibe tratamiento con prednisona y micofenolato, con mejoría parcial. Evolutivamente desarrolla nuevos brotes cutáneos y proteinuria significativa en rango no nefrótico por lo que se realiza biopsia cutánea y renal que evidencia patrón lineal de IgA y cadenas ligeras a nivel tubular con ausencia de daño glomerular. Con diagnóstico final de GM con significación renal y cutánea, hematología decide inicio de tratamiento con dexametasona y bortezomib.





**Conclusiones:** Las GM de significado incierto (GMSI) son asintomáticas, sin embargo incluso clones quiescentes pueden producir daño por toxicidad, activación del sistema inmune o infiltración por células plasmáticas. Siendo la afectación cutánea, renal y del sistema nervioso periférico las más frecuentes, en dicho caso se deben denominar como GM con significación clínica. Estos pacientes suelen sufrir un gran retraso diagnóstico por lo que la presencia de GM en pacientes con clínica cutánea, renal o neurológica obliga a la realización de un estudio sistemático exhaustivo para categorizarlas y evaluar el tratamiento más óptimo.