

Modalidad de participación:	PÓSTER
CÓDIGO	S12

TÍTULO

Reporte de caso clínico: glomerulopatía como fenómeno autoinmune asociado a leucemia mielomonocítica crónica

AUTOR/ES:

Gabriela Vidal-Senmache ⁽¹⁾, María del Pilar Quiñones ⁽²⁾, Renzo Valdivia-Vega ⁽³⁾, Alfredo Wong ⁽⁴⁾

⁽¹⁾ Médico Hematólogo del HNERM ⁽²⁾ Médico Anatomo-patólogo del HNERM ⁽³⁾ Médico Nefrólogo del HNERM ⁽⁴⁾ Médico residente de Hematología del HNERM

RESUMEN (ABSTRACT):

INTRODUCCION.

La Leucemia Mielomonocítica Crónica (LMMC) se asocia con procesos autoinmunes. . En 1995, Morschhauser F. et al. ⁽¹⁾ reportó de un total de 825 casos de SMD de novo en un período de 13 años: 4 casos tuvieron glomerulopatía clínicamente significativa y los 4 cumplieron criterios de LMMC (riesgo intermedio o bajo). En el 2015 Peker et al ⁽²⁾ estudió 123 casos de LMMC, de ellos 24 (19.5%) presentaron enfermedad autoinmune siendo las más comunes la púrpura trombocitopénica inmune, gota y psoriasis Se postula que la liberación incrementada de citokinas inflamatorias como el TNF- α e interferon- γ desencadena la apoptosis de los precursores mieloides. La función alterada de las células inmunes incluyendo los linfocitos citotóxicos, reguladores (Treg) y helper (Th17) y las células NK también parece predecir la respuesta a la terapia inmunosupresora y la ocurrencia de las enfermedades autoinmunes. En un grupo de pacientes las citopenias aparentemente son consecuencia de la actividad inmune autoreactiva y pueden responder a dicha terapia. El tratamiento de la LMMC con hipometilante puede ser eficaz en estos desórdenes autoinmunes asociados y permiten la reducción o discontinuación de la terapia inmunosupresora ⁽³⁾.

CASO CLINICO.

Se describe el caso de un paciente varón de 60 años, procedente de Lima, con antecedentes de artrosis y gastritis crónica. Fue admitido por emergencia con un tiempo de enfermedad de 4 días caracterizado por astenia, petequias y equimosis espontáneas. Al examen físico se le encontró: palidez, equimosis y petequias en extremidades, punta de bazo palpable. En los exámenes de laboratorio los hallazgos fueron: hemograma: Hgb: 7.9 g/dL MCV 122.5 WBC: $23.14 \times 10^3/\mu\text{L}$ (Neutrófilos: 16.8, Linfocitos: 2.2, Monocitos: 4.06, Eosinófilos: 0.40) Plt: $9 \times 10^3/\mu\text{L}$ Glucosa 101mg/dL (104-106), Urea 29mg/dL (22-55), Creatinina 0.8mg/dL (0.6-1.1), DHL: 303 U/l (120-246). Mielograma: celularidad muy incrementada con hiperplasia mieloide; cambios displásicos marcados en las tres series, monocitos 10% (5% displásicos),

blastos 1%. Hemosiderina 2/4+, no anillos. Sangre periférica: leucocitosis, neutrofilia, monocitos 20%,

polimorfonucleares hipogranulares, pseudopelger-huet, plaquetopenia severa, no blastos. Citometría de flujo en médula ósea: Células precursoras 1% (indiferenciados 0.7%, monocíticos 0.3%) Serie monocítica 13.4% Expresión positiva CD56 en 33% de neutrófilos. Biopsia de hueso: hiper celularidad marcada con cambios displásicos y sin incremento de blastos. Citogenética de médula ósea (20 metafases): 46, xy. JAK2 V617F: no mutado. BCR-ABL p210: ausente. Ecografía doppler abdominal: hígado 16cm y bazo 17cm, no signos de hipertensión portal. Examen de orina: sin alteraciones. Con todo lo anterior se le hizo el diagnóstico de Leucemia Mielomonocítica Crónica -0 (de tipo proliferativo). Paciente sale de alta con pedido de compra de hipometilante y estudio de HLA pendiente. Reingresa por Emergencia a los 15 días por disnea y edema marcado de miembros inferiores. Al examen además petequias a predominio de miembros inferiores. Hgb: 7.6 g/dL WBC: $37.97 \times 10^3/\mu\text{L}$ (Diferencial: Neutrófilos: 30.53, Monocitos: 5.65) Plt: $1 \times 10^3/\mu\text{L}$. Urea: 41mg/dL (22-55), Creatinina 0.79 mg/dL (0.6-1.1) Albúmina 2.3g/dl (3.5-5.4) Examen de orina: proteínas+, hematíes 6-8 x campo, leucocitos 1-2 x campo. Proteinuria: 1,528 g/24h. Depuración de creatinina de 24 horas: 100 ml/min. Ecografía renal: No alteraciones, diferenciación corticomedular conservada. IgA 640 (70-400) IgG 2578 (700-1600) Ig M 151 (40-230). Dosaje C3: 69mg/dL(90-180) C4: 7mg/dL (10-40). ANA y perfil ANCA: negativos. Proteinograma electroforético en orina: proteinuria significativa, de rango no selectivo. Proteinograma electroforético en suero: hipergamaglobulinemia policlonal. No se realizó biopsia renal por plaquetopenia muy severa. Se concluyó el caso como Glomerulopatía (Glomerulonefritis) asociada a LMMC. El paciente inició tratamiento con prednisona a 0.5mg/kg/d y ciclosporina 50 mg c/12h VO por un curso de 2 semanas con lo que remitió la proteinuria; sin embargo las citopenias persistieron. Posteriormente el paciente sólo se mantuvo con soporte transfusional intensivo debido a no tener donante compatible ni disponibilidad de hipometilante, cursando con plaquetopenia muy severa y fallece a los 4 meses debido a una hemorragia intracerebral.

CONCLUSION.

Los Síndromes Mielodisplásicos y en particular la LMMC están asociados a desórdenes autoinmunes; entre ellos la Glomerulopatía, pudiendo esta última responder a terapia inmunosupresora.

Referencias Bibliográficas:

1. Morschhauser et al. Glomerular injury in chronic myelomonocytic leukemia. *Leuk Lymphoma*. 1995 Aug;18(5-6):479-83.
2. Peker et al. A close association of autoimmune-mediated processes and autoimmune disorders with chronic myelomonocytic leukemia: observation from a single institution. *Acta Haematol*. 2015;133(2):249-56.
3. Fraison et al. Efficacy of Azacitidine in autoimmune and inflammatory disorders associated with myelodysplastic syndromes and chronic myelomonocytic leukemia. *Leuk Res*. 2016 Apr 43:13-7.



PALABRAS CLAVE (KEYWORDS):

Síndromes mielodisplásicos, LMMC, enfermedades autoinmunes