

HOSPITAL CLINICOQUIRURGICO DOCENTE "MIGUEL ENRIQUEZ"

Mieloma múltiple. Modalidades atípicas

Por los Dres.:

JOSE A. SANCHEZ PEROVANI* y BELLA A. GONZALEZ GONZALEZ"

Sánchez Perovani, J. A.; B. A. González González. *Mieloma múltiple. Modalidades atípicas*. Rev Cub Med 23: 6, 1984.

Se muestran dos pacientes que presentan mieloma múltiple con un cuadro clínico como se ve en esta enfermedad, pero con un cuadro humoral atípico para estos procesos. Se precisan las características diagnósticas de estas formas clínicas.

INTRODUCCION

El mieloma múltiple es una entidad neoplásica de las células plasmáticas con un cuadro clínico definido por anemia, dolores óseos con osteoporosis, fracturas morbosas y alteraciones renales en un paciente de edad avanzada (más de 50 años).¹

Estas manifestaciones son acompañadas de alteraciones en los análisis de laboratorio dentro de los que descuellan: la eritrosedimentación, la electroforesis de proteínas y el medulograma.

La ausencia de una hiperproteinemia típica (gammopatía monoclonal) hace que el diagnóstico de discrasia a células plasmáticas se vea dificultado.²

Esta situación puede verse asociada a marcada proteinuria de Bence Jones o a ausencia también de ella.

En el primer caso estaremos en presencia de un mieloma Bence Jones (enfermedad de cadenas ligeras) y en el segundo de un mieloma "no secretor".³

El haber atendido a dos pacientes con estas características nos ha motivado a llamar la atención sobre este tipo de diagnóstico.

*Especialista de I grado en hematología. Hematólogo clínico. Hospital Clínicoquirúrgico docente "Miguel Enríquez".

Descripción de los cuadros clínicos

Paciente 1. Blanco de 72 años de edad que concurrió al hospital por astenia, palidez y dolores óseos, presentó al examen físico palidez cutáneo, mucosa sin íctero y ausencia de visceromegalia y adenopatías.

Los complementarios mostraron: hemoglobina 7 g%, hematocrito 22 vol%, leucocitos 5 450/mm³, eritrosedimentación 35 mm en la primera hora, el calcio, la urea, la creatinina, las proteínas totales así como la electroforesis de las proteínas fueron normales, el examen óseo mostró osteolisis en cráneo, costillas y pelvis ósea y el medulograma una marcada infiltración a células plasmáticas. La proteinuria de Bence Jones fue positiva.

Paciente 2. Mestizo de 65 años de edad que concurrió por fiebre, falta de aire y dolores en tórax, espalda y cadera.

No se encontró visceromegalias y el resto del examen físico fue negativo.

Los complementarios mostraron: hemoglobina 11,7 g%, hematocrito 38 Vol%, leucocitos 8 300/mm³, eritrosedimentación 48 mm en la primera hora, urea 86 mg%, creatinina 2,6 mg%, ácido úrico 10,6 mg%, test de Sia negativo, proteinuria de Bence Jones negativa, calcio 12mg%, fosfatasa alcalina 1,9 Uds Bodansky, el examen óseo mostró lesiones osteolíticas en cráneo, coxales y porción superior de los fémures, aplastamiento de los cuerpos vertebrales y fracturas costales no recientes. El tórax presentó lesiones inflamatorias en el tercio inferior del pulmón derecho, la electroforesis de proteínas: proteínas totales 7,2 g%, albúmina 3,30 g%, alfa 1 (0,52 g%) alfa 2 (1,2 g%), beta 1 g% y gamma 0,92 g% y el medulograma mostró Infiltración por células plasmáticas.

COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

El mieloma múltiple es una entidad relativamente frecuente en el paciente de edad avanzada y su número es comparable con enfermedades como la leucosis mieloide crónica- o la enfermedad de *Hodgkin*.*

El cuadro clínico clásico del mieloma múltiple con todas sus características humorales se presenta en un 80% de los casos, correspondiendo a las formas atípicas el resto.

Al mieloma Bence Jones, denominado así por la producción anormalmente excesiva y preponderante de proteína Bence Jones detectable en orina, corresponden casi el 20% de las formas atípicas de mieloma múltiple.^{3,5}

El paciente 1 que presentamos mostró los caracteres citados en este tipo de enfermedad con un pico monoclonal correspondiente a la zona de gammaglobulinas en la electroforesis de la orina, considerando que la ausencia de un exceso de inmunoglobulina tipo "M" en el plasma de estos pacientes explicaría además la relativamente poca rapidez de la velocidad de sedimentación globular.

Pero en un pequeño número de pacientes, menos 1% con mieloma múltiple no puede detectarse ningún tipo de proteína tipo M ni en suero ni en orina ya que las células plasmáticas no pueden secretar el componente M después de sintetizarlo o han perdido la habilidad para fabricar inmunoglobulinas o fragmentos de ellas; habiéndose planteado que estos pacientes pueden diagnosticarse por la relación entre el cuadro clínico y las alteraciones histológicas, que presentan mieloma múltiple no secretor.^{3,6,7}

Nuestro paciente 2 presentó las características clínicas: discreta anemia, dolores óseos con osteolisis, fracturas morbosas, aplastamiento vertebral, eritrosedimentación ligeramente acelerada y una infiltración a células plasmáticas en la aspiración de la

médula ósea, por lo cual reunía los requisitos para el diagnóstico de este tipo de entidad, donde además su respuesta al tratamiento con Alkeran, Ciclofosfamida y Prednisona es altamente favorable.

Los estudios inmunoquímicos (inmunoperoxidasa) o inmunofluorescencia, demostrando inmunoglobulinas intracitoplasmáticas de un solo tipo (monoclonal) han individualizado este tipo de pacientes,⁸ donde es imprescindible la ayuda de estas pruebas cuando el cuadro clínico es atípico o las células neoplásicas son indiferenciadas.³

Estas dos formas de mieloma múltiple, que se apartan del cuadro clínico típico, diagnosticado con mayor frecuencia deben tenerse en cuenta aun en ausencia de una eritrosedimentación acelerada en gran medida y de una gammapatía monoclonal en el proteinograma del suero que inclusive puede mostrar hipogammaglobulinemia, para evitar errores diagnósticos.

SUMMARY

Sánchez Perovani, J. A.; B. A. González González. *Múltiple myeloma. Atypical modalities.* Rev Cub Med 23: 6, 1984.

Two patients undergoing múltiple myeloma with a typical clinical picture for this disease, but presenting an atypical humoral features for these processes, are showed. Diagnostic characteristics of these clinical entities are determined.

RÉSUMÉ

Sánchez Perovani, J. A.; B. A. González González. *Myélome múltiple. Modalités atypiques.* Rev Cub Med 23: 6, 1984.

Il est présenté deux patients porteurs de myélome múltiple qui montrent un tableau clinique caractéristique de cette maladie, mais avec un tableau humoral atypique pour ces processus. Les caractéristiques diagnostiques de ces formes cliniques sont signalées

BIBLIOGRAFIA

1. *Wintrobe, M. M.*: Mieloma múltiple en hematología clínica. 3ra. edición, La Habana 1971. editor Wintrobe, M, M. Ediciones Revolucionarias. P. 896.
2. *Osserman, E. F.*: Discrasia a células plasmáticas: En: tratado de Medicina Interna (Cecil-Loeh) editor Beenson-McDermott 14 edición Editorial Interamericana 1975. P. 828-1829.
3. *Mossler, J. A. et al.*: Intracytoplasmic IgM in a nonsecretory myeloma. Arch Pathol Lab Med 105: 165-166, March 1981.
4. *Riseb, B. J.*: Mieloma múltiple. Revisión clínica. Med Clin North Am: 375-385, 1975.
5. *William, R. C. et al.*: Light-chain disease; an abortive variant of Múltiple myeloma. Ann Intern Med 65: 471-486, 1976.
6. *Humphoy, R. A. H. Owens*: Immunoglobulins and the plasma cell dyscrasias. In: Principles and Practice of Medicine. 20^{to} ed. Harvey Editors. New York, Appleton-Century-Crofts. P. 1989.
7. *Mancilla, R.; O. L. Davis*: Nonsecretory Múltiple myeloma: immunohistopathologic and ultrastructural observation on two patient. Am J Med 63: 1015-1022, 1977.
8. *Turesson, I.; A. Grubb*: Nonsecretory or low secretory myeloma with intracellular Kappa chains. Acta Med Scand: 204 : 445-451, 1978.

Recibido: 14 de agosto de 1983
Aprobado: 24 de agosto de 1983

Dr. José A. Sánchez Perovani
Soledad No. 610 e/ Salud y
Jesús Peregrino Centro Habana.

INSTITUTO DE HEMATOLOGIA E INMUNOLOGIA

Nivel de conocimientos sobre la enfermedad en un grupo de adultos con anemia drepanocítica y sus padres

Por:

Lic. RAUL MARTINEZ TRIANA*, Dr. ALBERTO LÓY ESPINOSA* y
Dr. EDGARDO ESPINOSA MARTINEZ**

Martínez Triana, R. y otros. *Nivel de conocimientos sobre la enfermedad en un grupo de adultos con anemia drepanocítica y sus padres*. Rev Cub Med 23: 6, 1984

Se estudia el nivel de información que sobre la enfermedad tienen 46 adultos con anemia drepanocítica atendidos en el Instituto de Hematología e Inmunología y 27 de sus progenitores. Se presenta una encuesta confeccionada al efecto basada en criterios de 10 hematólogos (4 especialistas y 6 residentes) de esta institución utilizados como jueces. De los pacientes encuestados el 52,1% tiene un buen nivel de información general, mientras que en el resto es muy pobre o nulo. De los progenitores sólo el 44,4% tiene un adecuado conocimiento general sobre esta enfermedad. Los aspectos donde es mayor el desconocimiento para los enfermos son los referidos a las causas de la anemia y de las crisis dolorosas, así como la existencia o no de una relación entre este padecimiento y el factor Rh. Para los padres el desconocimiento es total para la mayoría de ellos en los tópicos relativos al tipo de hemoglobina del enfermo, el mecanismo hereditario de la enfermedad, la causa de la anemia y la relación con el factor Rh. Se plantea la necesidad de elevar el conocimiento esencial sobre la enfermedad en los pacientes con este trastorno y sus familiares cercanos, y se propone la utilización del cuestionario presentado como guía para brindar esta información.

* Licenciado en psicología. Departamento de psicología, instituto de Hematología e Inmunología.

**Médico especialista de I grado en hematología. Jefe de servicios externos. Instituto de Hematología e Inmunología.