

RS3PE, otra forma de sospechar neoplasias hematológicas en personas mayores.

Camila Torres-García¹, Claudia Gajardo-Sotomayor², Ximena Valladares-Ticona², Patricia Graffigna-Marún², Verónica Lizama-Oyaneder², Carolina Romero-Morgado², Camila Peña-Ojeda²

1. Becada de Medicina Interna, Universidad de Chile, Hospital del Salvador, 2. Hematóloga, sección Hematología Clínica, Hospital del Salvador

Introducción La leucemia linfocítica crónica (LLC) se asocia frecuentemente con manifestaciones autoinmunes dada la capacidad de las células B patológicas para producir anticuerpos policlonales, siendo las más habituales la anemia hemolítica autoinmune y la trombocitopenia inmune. En casos más infrecuentes, se han descrito manifestaciones como el pénfigo, el angioedema por inhibidores de C1q, la encefalitis autoinmune y el síndrome de sinovitis simétrica seronegativa remitente con edema con fovea o RS3PE. A continuación se presenta un caso de esta última entidad.

Caso clínico Mujer de 75 años, sin antecedentes médicos, presenta episodios autolimitados y recurrentes de edema de manos con fovea durante los últimos 10 meses. Consulta en atención primaria, donde se pesquisa en el hemograma: hemoglobina 12.1 g/dL, leucocitos 73560mm³ con 6470mm³ neutrófilos y 66790mm³ linfocitos, plaquetas 236000mm³. Es derivada a Hematología, donde se confirma el diagnóstico de LLC con inmunofenotipo en sangre periférica. Para estudio del edema de manos se realizan los siguientes exámenes: VHS 100 mm/hr, serologías VIH, virus hepatotropos y sífilis no reactivas; recuento de inmunoglobulinas y electroforesis de proteínas con hipergammaglobulinemia difusa, FR (-), antiCCP (-), ANA (+) 1/80 patrón nuclear granular fino, niveles de C1 inhibidor cuantitativo y C1q normales. Resonancia magnética de manos muestra edema del tejido celular subcutáneo en la superficie extensora y tenosinovitis del tendón ulnar del carpo. Tras evaluación por Reumatología e Inmunología se interpreta como un posible caso de RS3PE, recibiendo corticoterapia con resolución completa de los síntomas.

Discusión y conclusiones Las células leucémicas en la LLC pueden presentar un BCR polirreactivo, con capacidad de reconocer autoantígenos que se han asociado con anticuerpos conocidamente patogénicos en algunas enfermedades autoinmunes como lo es el RS3PE. Este síndrome se caracteriza por aparición brusca y fluctuante de edema con fovea de manos y pies, serologías de artritis reumatoide negativas, elevación de reactantes de fase aguda y resolución con el uso de glucocorticoides. En las imágenes se observa edema y sinovitis, sin erosiones; y en el 80% de los casos se presenta en personas mayores de 70 años. Resulta relevante dar a conocer esta forma de presentación de la LLC porque es una condición que afecta la calidad de vida y que tiene un tratamiento sencillo y efectivo. De no responder a corticoides, no está establecido como un criterio oficial de tratamiento en las guías clínicas de LLC. Para realizar mayores estudios al respecto se requiere que los profesionales sospechen y diagnostiquen el RS3PE cuando se presente.