

ANALES DE MEDICINA INTERNA

Fundado en 1963
Prof. J. de Portugal y Prof. M. Díaz Rubio

Cartas al Director

Gammapatía monoclonal IgG Kappa asociada al síndrome de Sjögren. A propósito de un caso

El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune crónica caracterizada fundamentalmente por la disminución de secreción salival y lacrimal secundarias a la invasión linfocítica de las glándulas exocrinas (1). Existen formas primarias y formas asociadas a otras entidades, fundamentalmente colagenosis. Desde un punto de vista inmunológico en esta enfermedad se detecta una marcada activación de los linfocitos B de carácter policlonal.

Presentamos a continuación un caso de SS secundario asociado a LES, en el cual se detectó la presencia de una hipergammaglobulinemia monoclonal.

Mujer de 67 años sin antecedentes personales de interés que, encontrándose previamente bien, desarrolló en diciembre de 1994 un cuadro de edematización generalizada, con afectación predominante de párpados, abdomen y muslos. El edema persistió sin modificaciones apreciables hasta su ingreso hospitalario en mayo de 1995. Presentaba eritema facial de distribución periorbicular y en mejillas tras la exposición solar y artralgias en ambas rodillas de carácter mecánico.

En la exploración clínica destacaba la presencia de un edema cutáneo generalizado que no dejaba fovea, de predominio en hemicuerpo izdo y un eritema malar y supraciliar. Existía hipoventilación de hemitórax izdo, con semiología de derrame pleural. No existían signos flogóticos articulares y la movilidad

articular estaba conservada. El resto de la exploración era normal.

En los estudios complementarios realizados se apreciaba una anemia normocítica y normocrómica, la VSG era de 18 mm/h, el factor reumatoide (FR) 90 U/ml y las proteínas totales 8,2 g/dl, con una cifra de gammaglobulinas de 3,4 g/dl. La inmunoelectroforesis de las gammaglobulinas séricas mostraba la presencia de un pico monoclonal IgG Kappa (IgG 4l91 m/dl, cadenas Kappa 114 mg/dl). El sedimento de orina era normal y la serología luética negativa. La determinación de anticuerpos antinucleares (ANA) fue positiva, a título 1/10240, patrón moteado, anti-Ssa/Ro y anti-SSb/la positivos. Los anticuerpos Anti-Jo 1, Anti-DNA y Anti-IRNP fueron negativos. La albuminuria en orina de 24 h fue de 16,5 mg/dl.

En la Rx de tórax se observaba un derrame pleural izquierdo. En un TAC de tórax se apreciaba derrame pleural bilateral y derrame pericárdico. El líquido pleural correspondía a un exudado de predominio mononuclear, cuyo estudio microbiológico fueron negativos y la citología inflamatoria. Se realizó una biopsia pleural, cuya histología fue normal. Se realizó un estudio otalmológico donde se observó un tiempo de ruptura lacrimal inferior a lo normal. En una de glándulas salivales se apreciaba hiperplasia difusa de parótidas, con escasa respuesta al estímulo de secreción, compatible con síndrome seco grado II. La enferma rechazó la realización de una biopsia de médula ósea.

Se inició tratamiento con corticoides a dosis de 1 mg/kg/d de prednisona total 60 mg/d, remitiendo completamente el edema en los días siguientes y quedando

la paciente totalmente asintomática. Tras el alta continuó realizando tratamiento con corticoides, en dosis descendentes, manteniéndose asintomática tras dos años de seguimiento y habiendo desaparecido el pico monoclonal.

Los diagnósticos finales fueron: Lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren secundario, con gammapatía monoclonal IgG Kappa.

Discusión: En el 80% de los enfermos con SS se detecta una bipergammaglobulinemia (I) que se asocia a la presencia de autoanticuerpos contra antígenos organoespecíficos y no organoespecíficos, detectándose positividad para el factor reumatoide, anti-Ro (SS-A) y anti-La (SS-B) en un 60-80, 50-60 y en un 40% de los casos respectivamente (1). El caso expuesto presentaba dichos anticuerpos a título elevado.

La particularidad del caso presentado radica en la presencia de una gammapatía monoclonal IgG-Kappa, ya que en el SS la hiperproducción de gammaglobulinas suele ser policlonal.

Tras la revisión bibliográfica efectuada consideramos que éste es el primer caso de gammapatía monoclonal IgG Kappa asociada al SS detectado en enfermos caucásicos. Existen varias series de pacientes japoneses con gammapatía monoclonal asociada al SS, en los que el idiotipo predominante es no-Ig M, a diferencia a lo hallado en los sujetos caucásicos, en los que predomina el idiotipo Ig M (2-4). Se ha atribuido tal diferencia a la existencia de distintos factores genéticos reguladores de la diferenciación de las células B (2).

Es conocido el alto riesgo de sufrir un linfoma entre los pacientes con SS, riesgo que parece asociado a la presencia de

una gammapatía monoclonal (5). Estos linfomas son predominantemente no Hodgkinianos y de células B (IgM-Kappa). En nuestra paciente no existía evidencia de que sufriese un proceso linfoproliferativo, si bien el estudio de la médula ósea hubiese sido necesario. Sin embargo el hecho de que el componente monoclonal haya desaparecido con el tratamiento realizado sugiere que tal evento formaba parte del propio proceso autoinmune y no se debía a una proliferación neoplásica de las células B.

J. Elvira González, N. Chozas Candañedo*, F. Medina Varo*

*Servicios de Medicina Interna y *Reumatología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz*

1. Moutsopoulos HM Ghused TM, Mann DL, et al: Sjögren's syndrome: Current issues. *Ann Int Med* 1980; 92: 212-226.
2. Sugai S, Shimizu S, Hirose Y, Takiguchi T, Konda S, Yamano H: Monoclonal gammopathies in Japanese patients with Sjögren syndrome. *J Clin Immunol* 1995; 5 (2): 90-101.
3. Sugai S, Shimizu S, Tachibana J, et al: Monoclonal gammopathies in patients with Sjögren's syndrome. *Jpn J Med* 1988; 27 (1): 2-9.
4. Sugai T, Konda T, Shirasaka T, et al: Non-Ig M monoclonal gammopathy in patients with Sjögren's syndrome. *Am J Med* 1980; 68: 861
5. Kassan S, Thomas TI, Moutsopoulos, et al: Increased risk of lymphoma in sicca syndrome. *Ann Int Med* 1978; 89: 888-892.

Empiema por *Alteromonas putrefaciens*

La *Alteromonas* (pseudomonas) *putrefaciens* es un raro patógeno en humanos, se trata de una bacteria bacilo gramnegativo. Este organismo pertenece al género *Pseudomonas*. En 1972 se propuso el nombre genérico de alteromonas (1), y en 1985 el de *Shewanella* (2). Este organismo ha sido aislado de una variedad de productos lácteos, peces en descomposición y medio ambiental como agua y petróleo y es muy frecuente su aislamiento en el agua marina (3,4). La *S. putrefaciens* es una causa inusual de infección en humanos. En la revisión MEDLINE (1975-96) se describen menos de un centenar de casos de infección por *S. putrefaciens* (5-7). Describimos el primer caso de derrame pleural donde se aísla *S. putrefaciens*, en paciente con neoplasia pulmonar.

Se trata de un paciente de 83 años con antecedentes de cardiopatía isquémica con infarto de miocardio antiguo, diabetes mellitus en tratamiento con insulina e hipertensión arterial bien controlado. Diagnosticado en abril de 1996 de probable neoplasia pulmonar, sin poder confirmarlo dado que se desestimó la realización de pruebas agresivas por parte del paciente y familiares.

Desde su alta ha permanecido su estado general estable, presentando los últimos días tos, disnea progresiva y dolor torácico en hemitórax izquierdo de características atípicas, sin fiebre. En la exploración física destacaba discreta afectación del estado general, abolición del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo, siendo el resto de la exploración normal. En la hematimetría destacaba cifras de leucocitos normales con desviación a la izquierda; hematocrito, 30,2%; hemoglobina, 10,1%; resto de los parámetros normales; la velocidad de sedimentación globular (VSG), 107mm/primer hora. Las cifras de plaquetas y el estudio de coagulación eran normales. En la bioquímica general presentaba insuficiencia renal leve, con cifras de urea, 65 mg/dl; creatinina, 1,8 mg/dl; siendo el resultado de los demás parámetros normales. Así como, las inmunoglobulinas, anticuerpos antinucleares, factor reumatoideo, C3 y C4. En el proteinograma descaba la cifra de albumina, 3 g/dl, el resto de los parámetros eran normales. El sistemático de orina era normal. El antígeno carcinoembrionario, 336,1 (Normal: 0-3). El resto de marcadores tumorales fueron normales. La prueba de tuberculina fue negativa. En la radiografía de tórax se apreciaba derrame pleural izquierdo significativo. El líquido pleural presentaba características de exudado, con glucosa 3 mg/dl, las proteínas totales de 4.6 g/dl, LDH 1798 UI/l, los leucocitos $29 \times 10^9/l$ con 91 % de polinucleares, $40 \times 10^9/l$ hematias, ADA 15 UI (normal), la baciloscopia era negativa. Citología con característica de benigna, y en el cultivo crecía abundante cantidad de *Alteromonas putrefaciens*. Ecografía abdominal: Derrame pleural bilateral y masa suprarrenal derecha de probable origen metastásico. En la tomografía axial computarizada torácica se apreciaba derrame pleural izquierdo de gran tamaño con atelectasia del lóbulo inferior izquierdo y engrosamiento pleural posterior, de aspecto nodular. Múltiples adenopatías calcificadas en el mediastino e hilios pulmonares.

Se realizó tratamiento con ciprofloxacino y drenaje del derrame con evolución favorable, aunque persistiendo discreto derrame con cultivo negativo a los dos meses de seguimiento.

La *A. putrefaciens* ha sido aislada en el humano en diversos tejidos, particularmente ocurre en pacientes con infecciones crónicas de extremidades inferiores, de oídos, en prematuros y enfermedades debilitantes (5,8). Debido a que el organismo ha sido aislado con otras especies de bacterias, en muchos casos su significación clínica es difícil de determinar. El organismo ha sido considerado responsable de episodios de bacteriemia (5,8), peritonitis en pacientes sometidos a diálisis peritoneal (9), otitis crónica (5), úlceras en piernas (7) y neumonía (3).

Suelen responder favorablemente a las fluoroquinolonas, aminoglicósidos, ureidopenicilinas y cefalosporinas. Parece mostrar mayor resistencia que la *P. aeruginosa*, a los aminoglicósidos, cefatazidima y pefloxacin (5,9,10).

Dada la rareza de este germen como causante de infecciones en los humanos, describimos el primer caso de derrame pleural en un paciente debilitado.

V. Escudero Sereno, J. Sánchez Castañón*, T. Cámara González, T. Lázaro Moreno, A. Romerales Rodríguez

Servicio de Medicina Interna y Microbiología. Hospital Comarcal Don Benito-Villanueva. Don Benito (Badajoz)

1. Baumann L, Baumann P, Mandel M, Allen RD. Taxonomy of aerobic marine eubacteria. *J Bacteriol* 1972;110:402-29.
2. McDonnell MT, Colwell RR. Phylogeny of the Vibrionaceae, and recommendation for 2 new genera. *Listonella* and *Shewanella*. *Systematic Applied Microbiology* 1985;6:171-82.
3. Rosenthal SL, Zuger JH, Apollo E. Respiratory colonization with *Pseudomonas putrefaciens* after neardrowning in salt water. *Am J Clin Pathol* 1975; 64:382-4.
4. Heller HM, Tortora G, Burger H. *Pseudomonas putrefaciens* bacteremia associated with shellfish contact. *Am J Med* 1990;88:85-6.
5. Brink AJ, van-Straten A, van-Rensburg AJ. *Shewanella*(*Pseudomonas*) *putrefaciens* bacteremia. *Clin Infect Dis* 1995;20:1327-32.
6. Debois J, Degreef H, Vandepitte J, Spaepen J. *Pseudomonas putrefaciens* as a cause of infection in humans. *J Clin Pathol* 1975;28:993-6.
7. Appelbaum PC, Bowen AJ. Opportunistic infection of chronic skin ulcers with *Pseudomonas putrefaciens*. *Br J Dermatol* 1978;98:229-31
8. Kim JH, Cooper RA, Welty KE, Harrell LJ, Zwadyk P, Klotman ME. *Pseudomo-*