



IF-035 - CRISTALGLOBULINEMIA: REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA

V. Polo San Ricardo¹, E. de Rodrigo Tobías², D. Polo San Ricardo¹, C. Reina Báez¹, P. Segovia Alonso¹, D. González Calle³ y A. Chamorro Fernández¹

¹Medicina Interna; ³Cardiología. Hospital Universitario de Salamanca. Hospital Clínico. Salamanca. ²Medicina. Facultad de Medicina. Salamanca.

Resumen

Objetivos: La cristalglobulinemia es un síndrome paraneoplásico que se presenta como complicación del mieloma múltiple (MM), fundamentalmente, o de la gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI). La etiología es desconocida y se caracteriza por la cristalización de inmunoglobulinas en la vasculatura sistémica, ocasionando daño endotelial, trombosis y oclusión, así como reducción del flujo sanguíneo que sufre los órganos afectados. La afectación se produce principalmente a nivel cutáneo y renal, aunque también puede aparecer en otras localizaciones. La biopsia positiva de cristales es criterio para el diagnóstico de la enfermedad. El tratamiento se basa en distintas combinaciones de fármacos quimioterápicos frente a la enfermedad hematológica de base, además de plasmaféresis para retirar las crioglobulinas de la circulación y evitar la progresión a cristales.

Material y métodos: Se realizó una búsqueda sistemática de los casos de cristalglobulinemia en 4 bases de datos (PubMed, Scopus, Embase y Web of Science); y se seleccionaron aquellos pacientes con criterios clínicos o anatomía patológica compatible con la presencia de cristales. Se realizó un análisis descriptivo valorando variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados: Se seleccionaron 18 artículos, extrayendo los datos clínicos de 20 pacientes. Igualdad en la distribución por sexo (50%), con una edad media de presentación de 58,4 años. De los 20 pacientes estudiados, 16 son de raza blanca, 1 de raza negra, 1 asiático y en 2 casos no se especificaba. La GMSI acompañaba a la cristalglobulinemia en 9 pacientes, el MM en 8 y la leucemia de células peludas en 1 caso. Se detectó un caso de cristalglobulinemia esencial, y en uno de los casos no existían referencias sobre enfermedad hematológica asociada. En 14 pacientes, el depósito era de cadena ligera kappa, en 5 de cadena ligera lambda y en 1 de los casos no se describe el tipo de paraproteína acumulada. La forma de presentación inicial más frecuente es la cutánea (70% de los pacientes) junto con la renal (60% de los pacientes). En el 65% de los casos, la anatomía patológica de los cristales era en forma de aguja. El 55% de los pacientes recibió tratamiento quimioterápico frente a la enfermedad hematológica de base más plasmaféresis, el 25% únicamente tratamiento frente a la enfermedad hematológica y en un 20% no se registran datos. En el 60% de los trabajos, no se hace referencia a la supervivencia. En el resto, la media de supervivencia es de 1,4 años.

Conclusiones: La revisión sistemática realizada demuestra que la clínica de la cristalglobulinemia es

heterogénea, con predominio de la afectación cutánea y casi siempre asociada a GMUS o MM. Se trata de una patología con pronóstico incierto y mortalidad elevada, por lo que resulta fundamental encontrar terapias eficaces para esta patología.