

**Abstract Nº PO-SEX-31**

**GLOMERULONEFRITE MEMBRANOPROLIFERATIVA ASSOCIADA A GAMAPATIA MONOCLONAL SEM DEPÓSITOS DE IG DETETÁVEIS NA IMUNOFLOURESCÊNCIA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS**

Ana Carolina Figueiredo ( 1 ); Luis Rodrigues ( 1 ); Andreia Borges ( 1 ); Jorge Pratas ( 1 ); Vítor Sousa ( 3 ); Rui Alves ( 2 );

( 1 ) - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Serviço de Nefrologia, Coimbra, Portugal;

( 2 ) - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Clínica Universitária de Nefrologia, Coimbra, Portugal;

( 3 ) - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Serviço de Anatomia Patológica, Coimbra, Portugal;

**Introdução:** As disproteinémias resultam da proliferação de um clone de células B com produção de imunoglobulina monoclonal (IM). O espectro de gravidade varia desde a gamapatia monoclonal de significado indeterminado até situações graves com envolvimento orgânico, como o mieloma múltiplo ou a leucemia linfocítica crónica. Recentemente foram descritas as gamopatias monoclonais de significado renal (GMSR), em que o envolvimento renal constitui a única manifestação de atingimento de órgão, não existindo consenso quanto ao tratamento. Uma das manifestações histológicas da GMSR é a glomerulonefrite membranoproliferativa (GNMP). A confirmação do diagnóstico assume complexidade crescente ao serem descritos casos de falsa negatividade na imunofluorescência (IF) de rotina.

**Casos Clínicos:** Apresentamos os casos de 2 doentes com GNMP e gamapatia monoclonal. Não apresentavam depósitos de imunocomplexos, défice do complemento nem sinais de microangiopatia trombótica, sendo o diagnóstico mais provável o de GMSR secundária a paraproteinémia em que, todavia, os depósitos de paraproteínas eram negativos ou escassos na IF. A primeira doente apresentou-se com síndrome nefrótica e a segunda doente com proteinúria nefrótica e insuficiência renal. No quadro resumem-se os dados clínicos e laboratoriais.

	Doente 1	Doente2
Género (F,M), idade (anos)	F, 48	F, 63
Apresentação clínica	Edemas periféricos, HTA	HTA
Hemoglobina (g/dL)	11.6	10.1
Creatinina (mg/dL)	0.9	3.77
Albumina (g/dL)	2.9	3.2
Sumária de urina tipo 2	Prot 66 mg/dL; 37 erit/campo	Prot 200 mg/dL; 23 erit/campo
Proteínas/creatinina (urina) (mg/g)	3645	7502
C3/ C4 (g/L)	0.85/ 0.05	1.2/ 0.37
Electroforese proteínas séricas	Pico monoclonal na fração gama	Pico monoclonal na fração gama
Imunofixação sérica	Gamapatia monoclonal IgG K	Gamapatia monoclonal IgG K
Imunofixação urinária	Moderada quantidade de componente monoclonal IgG K	Cadeias pesadas gama (IgG) e leves K monoclonais
Relação cadeias kapa/lambda livres	1.6	19.27
Medulograma	1.2% plasmócitos	2.4% plasmócitos
Biópsia renal	GNMP. IF: IgG, IgA e C3 negativos. IgM 1 ; C1q 1 /2 ; fibrinogénio 1 /2 ; cadeias capa e lambda negativas. Sem depósitos amiloide.	GNMP. IF: IgG 1 ; IgA, C3, C1q, fibrinogénio, cadeias capa e lambda negativas; IgM /-. Imunohistoquímica: ligeira positividade IgG e cadeias K

As duas doentes foram propostas para terapêutica imunossupressora com corticóides e bortezomib, com perfil favorável de resposta num caso (seguimento 2 meses). A outra doente recusou iniciar tratamento.

**Conclusão:** O diagnóstico de GNMP obriga à exclusão de défice da regulação do complemento, microangiopatia trombótica, doença de depósitos de imunocomplexos e, por fim, GNMP por depósitos de IM. Os depósitos falsamente negativos de paraproteínas na IF poderão ser desmascarados pela realização de técnica específica com inclusão em parafina. Sublinha-se a necessidade de equacionar o tratamento da GMMP associada a paraproteinémia, tal como outra gamapatia com atingimento de órgão.