

**AUSENCIA DE CD16 EN NEUTRÓFILOS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS**

C. Blas, C. Serrano, R. Mata, S. Castañón, R. Gonzalo, D. Mínguez, C. Soto, J.L. López, E. Vizcarra, P. Llamas  
*Servicio de Hematología y Hemoterapia. Fundación Jiménez Díaz. UAM. IIS FJD. Madrid*

**Fundamentos:** Fc $\gamma$ RIII (CD16), el receptor de baja afinidad del Fc de la IgG, se expresa constitutivamente en polimorfonucleares neutrófilos (PMN), monocitos y células NK. Actúa en fagocitosis de partículas opsonizadas o complejos inmunes y en citotoxicidad celular dependiente de anticuerpos. Está codificado por dos genes homólogos situados en el brazo largo del cromosoma 1 (Fc $\gamma$ RIIIA –monocitos/NK- y B–PMN-). En PMN se ancla a la membrana a través del glucosilfosfatidil-inositol (GPI). Por ello, se describe la pérdida de CD16 en la Hemoglobinuria Paroxística Nocturna (HPN). Presentamos 2 casos de déficit total de CD16 en superficie de los PMN.

**Pacientes:** Se estudiaron 2 pacientes (CASOS 1 y 2, 34 y 76 años), ambos con LMA no secundaria, 1 LAM-M2 con t(8;21) y 1 LAM-M5b con t(6;11). La ausencia de CD16 en PMN de sangre periférica se detectó al estudiar enfermedad mínima residual por citometría de flujo (CMF) (Clon 3G8-FITC). El inmunofenotipo (IF) se amplió para evaluar madurez de los PMN (CD13, CD11b, CD10, CD24, CD15, MPO), determinar la presencia de proteínas que anclan a GPI (CD14, CD24, CD55, CD59) o evaluar otros receptores de IgG (FcR) (CD64, CD32). Se realizó PCR de un fragmento (506 pb) del exón 5 de los genes Fc $\gamma$ RIIIb y Fc $\gamma$ RIIIa, distinguiéndose ambos por RFLP. Los resultados se confirmaron con secuenciación automática. En los pacientes se estudió la presencia de inmunocomplejos circulantes (ICC) y la posibilidad de una infección aguda en el momento del análisis. Se analizó específicamente la producción de radicales superóxido ("Burst Test"). El estudio se hizo a 2 controles (1 HPN con un clon del 99% y un 1 sujeto sano) y a 6 familiares del CASO 1 (madre y 5 hermanos).

**Resultados:** Hubo déficit de CD16 en los PMN de los casos 1, 2 y el paciente con HPN. Se descartó la presencia de formas mieloides inmaduras y displasia por citología e IF. No se detectó infección aguda en el momento del estudio o presencia de ICC. La expresión en monocitos y células NK fue normal. Sólo el paciente con HPN tuvo ausencia de otros antígenos que se anclan a través del GPI. No se alteraron otros FcR ni la capacidad oxidativa de los PMN. El estudio genético confirmó la pérdida del fragmento específico de Fc $\gamma$ RIIIb en el CASO 1 y en un hermano.

**Conclusión:** La ausencia de CD16 puede detectarse por CMF y no siempre se asocia a alteraciones en otros marcadores. Tras comprobar el AcMo que se ha usado en el IF y descartar HPN, hay que pensar en un déficit de causa genética (deleciones del gen Fc $\gamma$ RIIIb). La falta de CD16 en PMN no altera la expresión de otros FcR ni su función.