

“SÍNDROME NEFRÓTICO: EL PESO DE LA PROTEINURIA COMO PRIMERA SEÑAL DE AMILOIDOSIS POR CADENAS LIGERAS. REPORTE DE CASO.”



Dr. Noel Romero Martínez (1) , Dr. Elio De Gracia, (1) José Kaled (1)
(1) Médico residente de III año en Medicina Interna, Complejo Hospitalario Manuel Amador
Guerrero, Colón.



INTRODUCCIÓN

- La amiloidosis es un grupo de enfermedades raras caracterizadas por el depósito extracelular de fibras amiloides en tejidos y órganos. Entre estas, la amiloidosis por cadenas ligeras (AL) es la forma más frecuente, con una incidencia global de 8 a 12 casos por millón de habitantes por año.
- Este tipo de amiloidosis se origina por la acumulación de fibrillas formadas por cadenas ligeras de inmunoglobulinas tipo lambda o kappa, y se asocia frecuentemente a trastornos linfoproliferativos como mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström y linfomas.
- Las manifestaciones comunes incluyen proteinuria severa, insuficiencia renal, edema generalizado, hepatomegalia, ascitis, derrames pleurales, neuropatías y disfunción autonómica.
- El compromiso renal ocurre en el 74 % de los casos, mientras que la afectación cardíaca, presente en el 20 %, está asociada con un mal pronóstico y una supervivencia promedio de 12 meses.

PRESENTACIÓN DEL CASO

- Se trata de paciente femenina de 52 años, sin antecedentes personales patológicos, que presentó cuadro clínico de tres meses de evolución caracterizado por pérdida de peso no intencionada de aproximadamente 40 libras, debilidad progresiva, disnea inicialmente con moderados esfuerzos que evolucionó a reposo, edema en miembros inferiores y fatiga.
- Se decide hospitalización para abordar el cuadro sindrómico, caracterizado por edema generalizado, y los síntomas constitucionales, como pérdida de peso, fatiga y debilidad progresiva.

CURSO INTRAHOSPITALARIO

Durante la hospitalización, el paciente presentó disnea recurrente con dolor torácico e hipotensión. Se descartaron síndrome coronario agudo y tromboembolismo pulmonar. Los episodios se asociaron a troponinas elevadas sin cambios electrocardiográficos, excepto bajo voltaje en derivadas precordiales.

Tras la estabilización clínica, se planteó una biopsia renal por su alta rentabilidad diagnóstica para obtener un diagnóstico definitivo de un órgano clave afectado.

RESULTADOS

- Laboratorio inicial:
Proteinuria masiva: 12 gramos/24 horas, con predominio de proteínas no dependientes de albúmina.
- Estudios para gammapatía:
Gammapatía monoclonal: Tipo IgG lambda.
Médula ósea: Discrasia de células plasmáticas monotipo (5 %), positivas para CD138 y CD38.
- Biopsia renal:
Confirmó depósitos de amiloide en glomérulos, vasos sanguíneos e intersticio.
Tinción positiva para Rojo Congo, con evidencia de fibrillas amiloides.
- Resonancia magnética cardíaca:
Infiltración extensa del miocardio por depósitos amiloides.
Fracción de eyección ventricular izquierda: 59 % (preservada) sin evidencia de isquemia.

IMÁGENES CLÍNICAS

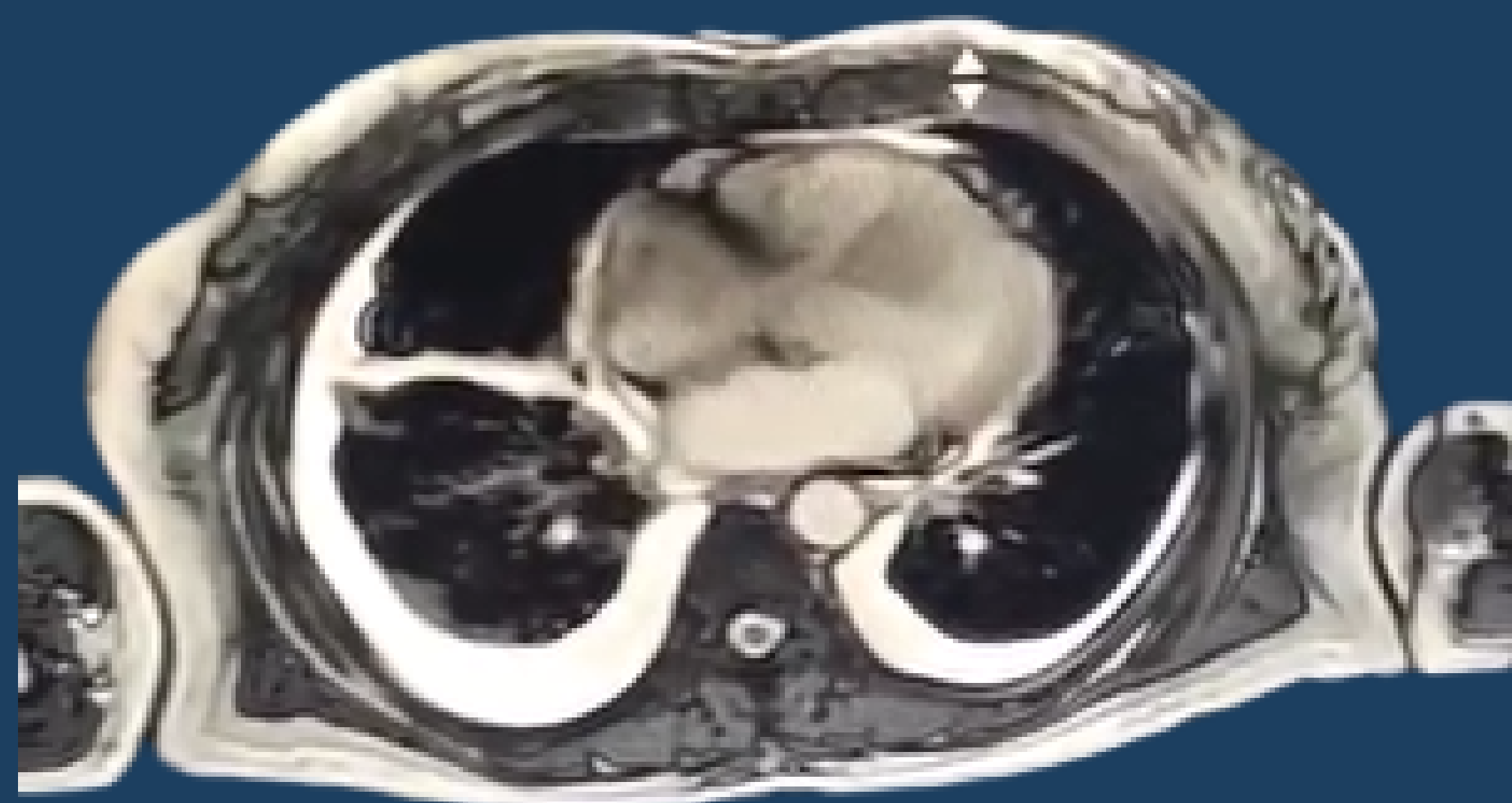


Figura 2. RESONANCIA MÁGNÉTICA CARDÍACA. ELEVACIÓN DE VALORES DE T1.

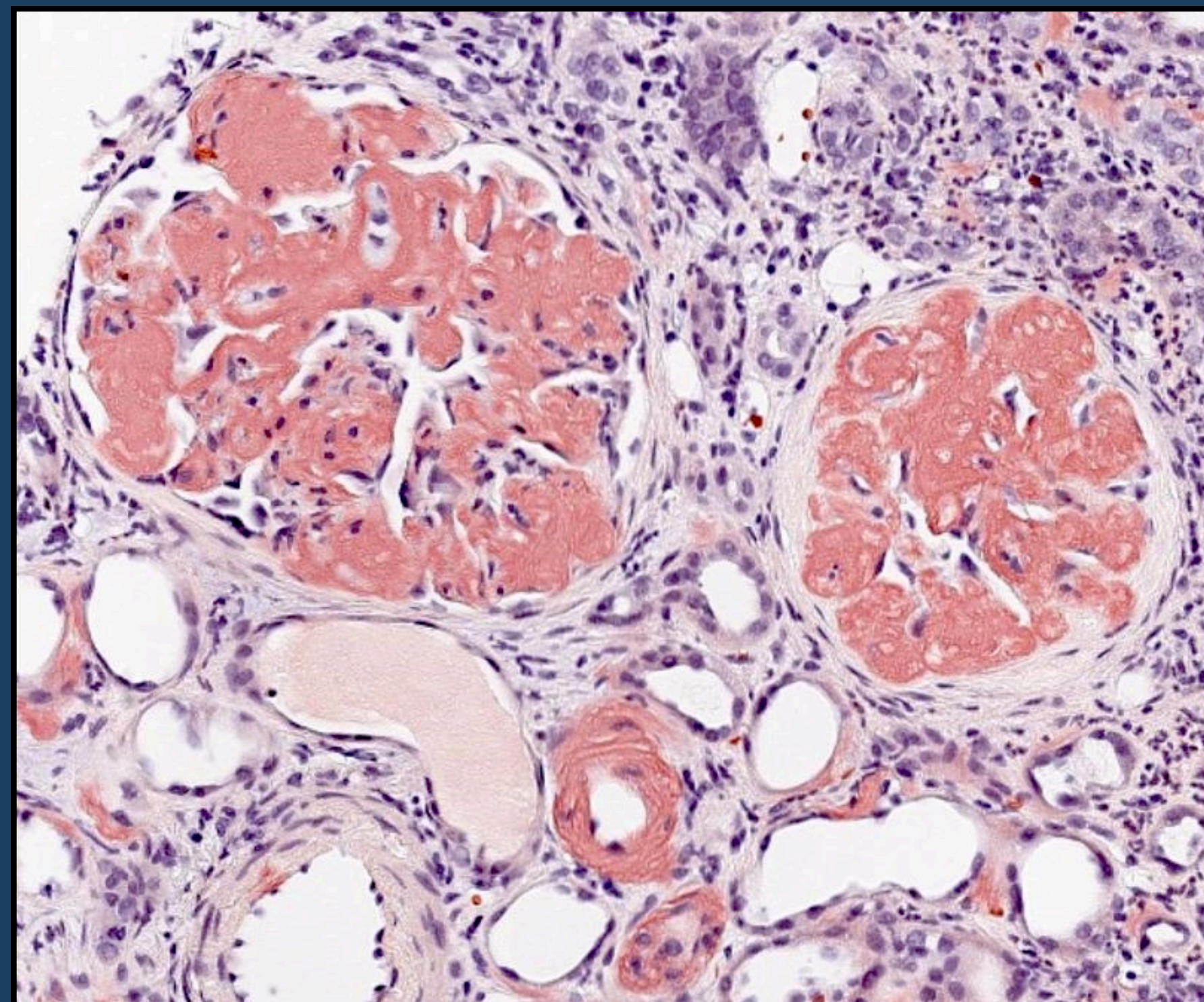


Figura 2. Tinción de rojo Congo- Biopsia renal. Imagen ilustrativa.

DISCUSIÓN

- La amiloidosis por cadenas ligeras representa un desafío diagnóstico debido a la diversidad de sus manifestaciones clínicas, lo que frecuentemente retrasa su detección temprana.
- En este caso, el abordaje del síndrome nefrótico permitió orientar las pruebas diagnósticas, destacándose la proteinuria en 24 horas como un hallazgo clave, caracterizada predominantemente por proteínas no dependientes de albúmina. La afectación multisistémica presentó un desafío significativo, requiriendo un enfoque multidisciplinario para un diagnóstico preciso y un seguimiento adecuado.
- El diagnóstico se confirmó mediante biopsia renal con tinción positiva para Rojo Congo, complementada por estudios de médula ósea y resonancia magnética cardíaca. Tras dos meses de estabilidad clínica, se inició tratamiento con ciclofosfamida, lenalidomida y dexametasona (CLD), con buena tolerancia inicial y disminución de la proteinuria.

CONCLUSIÓN

Este reporte subraya un caso único de síndrome nefrótico e insuficiencia cardíaca restrictiva, donde la proteinuria actuó como una clave diagnóstica que permitió confirmar el diagnóstico definitivo.

REFERENCIAS

- Sanchorawala, V. (2024). Systemic light chain amyloidosis. *New England Journal Of Medicine*, 390(24), 2295-2307. <https://doi.org/10.1056/nejmra2304088>
- Merlini, G., Dispenzieri, A., Sanchorawala, V., Schönland, S. O., Palladini, G., Hawkins, P. N., & Gertz, M. A. (2018). Systemic immunoglobulin light chain amyloidosis. *Nature Reviews Disease Primers*, 4(1). <https://doi.org/10.1038/s41572-018-0034-3>
- Iliuta, I., Garneau, A. P., Latulippe, E., & Isenring, P. (2016). Amyloid cast tubulopathy: a unique form of immunoglobulin-induced renal disease. *Blood Cancer Journal*, 6(9), e474. <https://doi.org/10.1038/bcj.2016.74>

AGRADECIMIENTOS:

DR. JERMANIE TOMLISON- Nefrología.
DR. JOSE LEONIS- Hematología.