



Síndrome nefrótico por amiloidosis AL, asociado a gammapatía monoclonal IgM lambda

A. Navas-Parejo, M. J. Ortega*, J. Montes** y S. Cerezo

Servicio de Nefrología. *Servicio de Medicina Interna A. **Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico S. Cecilio. Granada.

Sr. Director:

La amiloidosis AL es una rara complicación de la gammapatía monoclonal IgM, pudiendo afectar a un 2% de estos casos^{1,3,4}. La afectación renal se suele presentar como un síndrome nefrótico, que evoluciona a insuficiencia renal terminal en unos meses⁵. El pronóstico de estos pacientes, una vez incluidos en hemodiálisis, es de unos doce meses, siendo la amiloidosis cardíaca el principal factor pronóstico². Presentamos el caso de un varón de 73 años ingresado por presentar un síndrome nefrótico de cuatro meses de evolución. Como antecedentes personales: exfumador, enfisema pulmonar, hipertrofia benigna de próstata y epiteloma basocelular intervenido. En la exploración física: TA 100/60 mm Hg, afebril. ACR: rítmico, sin soplos. Roncus y sibilancias diseminados. Abdomen: hepatomegalia de 4 centímetros.

No esplenomegalia. EEII: edemas hasta rodillas con fovea +++/++++. En la analítica: Hb: 10,4 g/dl, Hto: 29,8%, leucocitos: 6.450/mm³, plaquetas: 150.000/mm³, actividad de protrombina: 88%, VSG: 130/143, glucosa: 92 mg %, urea: 47 UI/L, creatinina: 1,5 mg/dl, sodio: 138 Meq/l, potasio: 4,3 Meq/l, perfil hepático normal, calcio: 7 mg/dl, fósforo: 4,5 mg/dl, proteínas totales: 4,1 g/dl, albúmina: 1,4 g/dl, colesterol: 305 mg/dl, triglicéridos: 153 mg/dl. Proteinuria: 9 g/24 h. ANA, ANCA y crioglobulinas negativos. C3: 90 mg %, C4: 25 mg %. Proteinograma: banda monoclonal IgM lambda. Inmunoelectroforesis: IgG: 216 mg/dl, IgM: 336 mg/dl, IgA: 75 mg/dl. Determinación de proteinuria de Bence-Jones por nefelometría en orina de 24 horas: cadenas kappa: 1,7 mg/dl, cadenas lambda: 19,5 mg/dl. Biopsia renal: amiloidosis renal tipo AL (fig. 1). Punción aspirado de médula ósea: serie eritropoyética disminuida, serie mielopoyética normal, sin

hiatus madurativo, serie megacariocítica normal. Infiltración de elementos linfoplasmocitarios del 5-6%. Ecocardiografía: afectación miocárdica amiloidótica, sin disfunción diastólica en situación basal. Gammagrafía hepática: hepatomegalia junto con inicio de captación en bazo y columna.

El paciente fue diagnosticado de amiloidosis sistémica AL, asociada a gammapatía monoclonal IgM lambda. Se realizó un acceso vascular quedando incluido en programa de hemodiálisis, falleciendo a los cuatro meses del ingreso, de insuficiencia cardíaca congestiva.

La relación entre cadenas ligeras kappa/lambda en las gammapatías IgM es de 3/1 en plasma, invirtiéndose en la amiloidosis, así la cadena lambda predispone a la misma. En orina en un 30% de los casos no aparecen cadenas ligeras, pero en los casos que aparecen la relación kappa/lambda en orina es de 1/2 aproximadamente^{1,4}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Soetekouw R, Bruijijn JA, Hogewind BL, Bieger R: A 66 year old woman with nephrotic syndrome and IgM monoclonal gammopathy. *Ann Hematol* 76: 227-30, 1998.

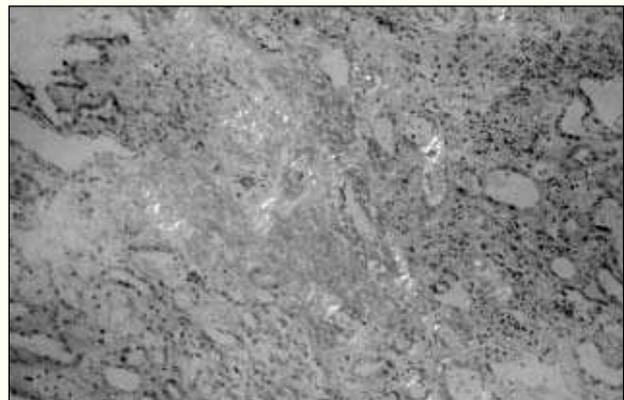


Fig. 1.—

Correspondencia: Dra. M.^a José Ortega Molina
Doctor Rojas Ballesteros, 2 - 5º N
18012 Granada

2. Gertz MA, Kyle RA, Noel P: Primary systemic amyloidosis: a rare complication of immunoglobulin M monoclonal gammopathies and Waldenstrom's macroglobulinemia. *J Clin Oncol* 11: 914-20, 1993.
3. Ozaki S, Abe M, Wolfenbarger D y cols.: Expression of huan lambda light chain variable region subgroups in multiple myeloma, AL amyloidosis, and Waldsetom's macroglobulinemia. *Clinic Immunol Inmunopathol* 71: 183-89, 1994.
4. Kyle A, Garton JP: The spectrum of IgM monoclonal gammopathy in 430 cases. *Mayo Clin Proc* 62: 719-731, 1987.
5. Ogami Y, Takasugi M y cols.: Waldentröm's macroglobulinemia associated with amiloidosis and crescentic glomerulonephritis. *Nephron* 51: 95-98, 1989.

N	E F R O L O G Í A
O T I C I A S	<h2 style="margin: 0;">5ª JORNADA DE NEFROLOGÍA Y ASISTENCIA PRIMARIA</h2> <p style="margin: 10px 0;">Lugar: Sala de Actos. Fundació Puigvert, Barcelona Días: 18 de junio de 2003 Organizado por: Servicio de Nefrología - Fundació Puigvert Inscripción: 90 Euros Información: Secretaría General</p> <p style="margin: 10px 0;">Telf.: 93 416 97 32 - Fax: 93 416 97 30 - E-mail: dguart@fundacio-puigvert.es</p>

FE DE ERRATAS

En el número Nefrología N.º 6 • 2002 • Vol. XXII • Pág. 564-569, tabla IV

Artículo titulado: ***Lipodistrofia parcial en dos hermanas HLA idénticas con hipocomplementemia y nefropatía***

Página: 566, tabla IV, reproducimos a continuación la maqueta correcta.

Tabla IV. Tipaje HLA (antígenos de clase I) de los cinco miembros de la familia estudiada

Caso 1	Caso 2	Hermana	Padre	Madre
A23, B8	A23, B8	A23, B8	A1, B8	A23, B8
A2, B62	A2, B62	A1, B8	A2, B62	A1, B17