



Insuficiencia renal subaguda como forma de presentación de amiloidosis AL

C. Vozmediano¹, A. Carreño¹, J. Blanco² y F. Rivera¹

¹Sección de Nefrología. Hospital General de Ciudad Real. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario San Carlos. Madrid.

Sr. Director:

La amiloidosis primaria o amiloidosis AL (A-AL) es una enfermedad sistémica debida al depósito tisular de proteínas derivadas de las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas¹. La forma clínica de presentación más frecuente es el síndrome nefrótico seguido por proteinuria asintomática e insuficiencia renal crónica². El deterioro agudo o subagudo de función renal es menos frecuente y suele estar provocado por causas funcionales o farmacológicas. Describimos un caso de A-AL que debuta con una insuficiencia renal sub-aguda secundaria al depósito masivo de amiloide.

Varón de 69 años atendido en Nefrología por cuadro constitucional y edemas. Entre sus antecedentes personales: hiperlipemia e hipotiroidismo desde 3 meses antes. En la exploración física: tensión arterial 90/50 mmHg, hipoventilación pulmonar, ascitis y edemas generalizados. En los datos de laboratorio: Hb 12 g/dl, leucocitos y plaquetas normales, urea 117 mg/dl, creatinina 2,9 mg/dl, colesterol total 300 mg/dl, triglicéridos 295 mg/dl, AST 62 UI/l, ALT 40 UI/l, GGT 169 UI/l, bilirrubina 1,3 mg/dl. Coagulación normal. ANA, c-ANCA, p-ANCA, anti-MBG, anti-VHC, anti-VHB, anti-VIH, C₃, C₄, IgG, IgA e IgM normales o negativos. Proteínas totales 3,7 g/dl, albúmina 1,7 g/dl, sin banda M. Proteinuria 19 g/24 h y sedimento 5-10 hematíes por campo. La inmunofijación en orina demuestra un pico monoclonal de cadenas ligeras λ con cociente λ : κ 22. En la ecografía *doppler* renal no hay signos de trombosis arterial o venosa y los riñones son de tamaño y morfología normales. No responde a medidas generales y por deterioro de función renal y retención hidrosalina precisa tratamiento

con hemodiálisis el 3^{er} día de hospitalización. Se hace biopsia renal percutánea sin complicaciones. La tinción con hematoxilina-eosina pone de manifiesto la presencia de material hialino Rojo Congo +, resistente al lavado con permanganato, en mesangio, pared vascular y membrana basal tubular. En la inmunohistoquímica no se aprecia proteína amiloide AA y la inmunofluorescencia demuestra fijación intensa de cadenas monoclonales de tipo λ (fig. 1). Simultáneamente se hace estudio de aspirado de médula ósea que revela la presencia de un 11% de células plasmáticas. Recibe tratamiento con melfalan y prednisona sin éxito. Pocos días después desarrolla un cuadro de insuficiencia cardíaca y con ecocardiograma sugerente de enfermedad infiltrativa miocárdica. Fallece en situación de shock cardiogénico.

Describimos un caso de insuficiencia renal subaguda como forma de presentación clínica de A-AL. La amiloidosis es una enfermedad renal secundaria poco frecuente, con aspectos clínicos y evolutivos interesantes. En nuestro país la prevalencia de amiloidosis se sitúa alrededor del 4% sobre el total de biopsias renales y se duplica en los pacientes de edad superior a 65 años³. La forma clínica de presentación más frecuente es el síndrome nefrótico seguido por alteraciones urinarias o insuficiencia renal crónica³⁻⁴. La disminución de filtrado glomerular aparece en un 40-45% de los pacientes⁵ que progresa a insuficiencia renal crónica en un 20% de ellos al año del diagnóstico⁶. Como hemos podido apreciar en nuestro caso, la hipotensión inexplicada es orientadora para su diagnóstico y puede ser debida a varias causas: infiltración de las paredes vasculares, disfunción autonómica o hipovolemia⁷. El fracaso renal agudo o la insuficiencia renal rápidamente progresiva son formas poco frecuentes de presentación, menos del 5%³, que suele estar provocado por hipoperfusión, necrosis tubular aguda, riñón de mieloma, nefritis tubulointerstitial aguda, intervenciones quirúrgicas y trombosis de vena renal. Aunque algunos autores han descrito casos de amiloidosis glomerular con proliferación extra-

Correspondencia: Dr. Francisco Rivera Hernández
Sección de Nefrología
Hospital General de Ciudad Real
C/ Tomelloso, s/n
13005 Ciudad Real (España)
E-mail: friverahdez@senefro.org

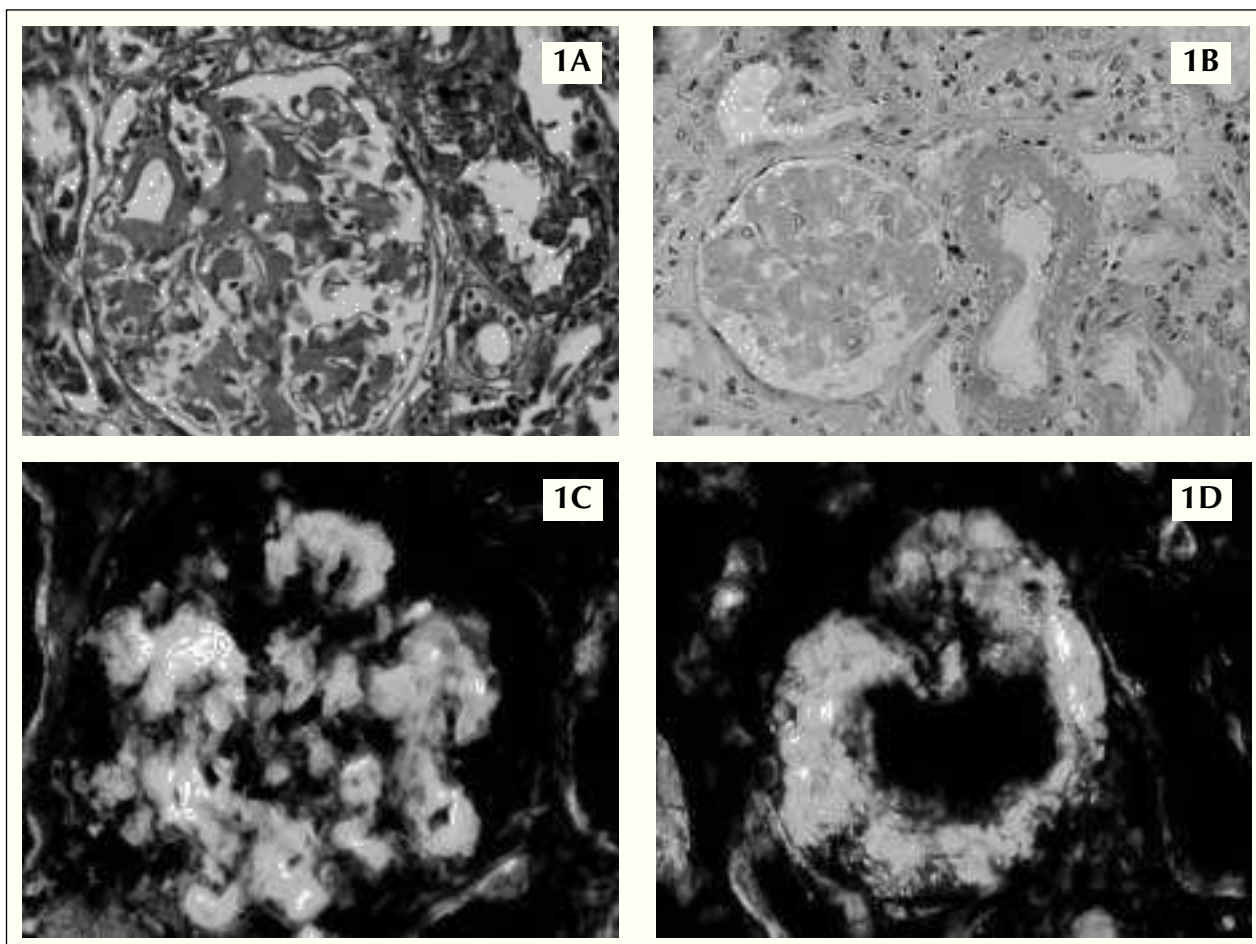


Fig. 1.—A) Depósitos mesangiales y vasculares de material hialino (Tricrómico de Masson, 50x). B) Tinción Rojo Congo positiva en los glomerulos y en arteriola preglomerular (30x). C) Depósitos de cadenas λ en mesangio y paredes capilares (50x). D) Depósitos en la pared capilar (50x)

capilar sobreañadida⁸, en nuestro caso no hemos apreciado esta complicación ni otras de las posibles causas mencionadas. Por tanto, la causa del deterioro renal en nuestro paciente la atribuimos a la progresión incontrolada de los depósitos de amiloide ya que en la histología hemos encontrado depósitos masivos de cadenas ligeras λ y moderados cambios en el túbulo distal, si bien no podemos descartar un cierto grado de hipoperfusión renal por hipovolemia y disminución del gasto cardíaco. Segarra y cols.⁹ han descrito la aparición de insuficiencia renal aguda secundaria al depósito acelerado de proteínas amiloideas en los glomerulos, vasos y espacio tubulointersticial. El pronóstico de la A-AL es malo, especialmente si hay afectación cardíaca¹⁰, como también hemos apreciado en nuestro caso. En resumen, la A-AL puede debutar

como una insuficiencia renal rápidamente progresiva, provocada por el depósito masivo e incontrolado de material amiloide en todas las estructuras renales, lo que unido a la afectación miocárdica conlleva un mal pronóstico a corto plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Falk R, Comenzo R, Skinner M: The systemic amyloidoses. *N Engl J Med* 337: 898-909, 1997.
2. Sezer O, Eucker J, Jacob C, Possinger K: Diagnosis and treatment of AL amyloidosis. *Clin Nephrol* 53: 417-423, 2000.
3. Rivera F, López-Gómez JM, Pérez García R: Clinicopathological correlations of renal pathology in Spain. *Kidney Int* 66: 898-904, 2004.
4. Pozzi C, Locatelli F: Kidney and Liver Involvement in Monoclonal Light Chain Disorders. *Semin Nephrol* 22: 319-330, 2002.

5. Kyle RA, Gertz MA: Primary systemic amyloidosis: clinical and laboratory features in 474 cases. *Semin Hematol* 32: 45-59, 1995.
6. Gertz M, Lacy M, Dispenzieri A: Immunoglobulin light chain amyloidosis and the kidney. *Kidney Int* 61: 1-9, 2002.
7. Uluhan A, Paydas S, Sagliker Y, Demirtas M, Bozdemir H, Sarica Y: Low blood pressure and amyloidosis. *Nephron* 69: 118-119, 1995.
8. Moroni G, Banfi G, Maccario M, Mereghetti M, Ponticelli C: Extracapillary glomerulonephritis and renal amyloidosis. *Am J Kidney Dis* 28: 695-699, 1996.
9. Segarra A, Tovar JL, Vidal MT, Piera L: Amiloidosis secundaria e insuficiencia renal rápidamente progresiva. Estudio clínico-patológico. *Med Clin (Barc)* 95: 130-132, 1990.
10. Gertz MA, Kyle RA, O'Fallon WM: Dialysis support of patients with primary systemic amyloidosis. A study of 211 patients. *Arch Intern Med* 152: 2245-2250, 1992.