



Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



347/1608 - AMILOIDOSIS PRIMARIA ASOCIADA A MIELOMA MÚLTIPLE, A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Tiessler Martínez^a, A. Barreiro Gago^b, J. Cuevas Gálvez^c y S. Reviriego Mazaira^d

^aMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Las Lagunas. Mijas Costa. Málaga. ^bMédico Residente de 3º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Las Albarizas. Marbella. Málaga. ^cMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Mollina. Málaga. ^dMédico de Familia. Centro de Salud Las Lagunas. Mijas Costa. Málaga.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 51 años que acude a urgencias por aumento en número de deposiciones, diarreicas de color oscuro desde hace 2 semanas. Añade disnea de pequeños-moderados esfuerzos en los últimos meses que no le permiten ni subir escaleras. Sin fiebre, ni náuseas ni vómitos ni dolor abdominal hasta ayer. Ayer, comenzó con aumento de sus edemas maleolares y dolor abdominal epigástrico y periumbilical. Antecedentes personales: Alergia a AAS. No hábitos tóxicos. Cuadro de pericarditis aguda con coronarias sin lesiones. Bloqueo AV Mobitz II con QRS con implante de marcapasos DDDR. Derrame pleural derecho secundario a implante de marcapasos e insuficiencia cardíaca secundaria (cultivo negativo, ausencia de células neoplásicas). Anemia microcítica. Herniorrafia inguinal. Tratamiento domiciliario: omeprazol, hierro y torasemida.

Exploración y pruebas complementarias: A la exploración física, regular estado general, consciente, orientado, deshidratado y palidez cutánea. En flexión del tronco por dolor abdominal. No ingurgitación yugular. A la auscultación cardiorrespiratoria, tonos rítmicos y regulares a buena frecuencia, sin soplos, roces ni extratonos con murmullo vesicular disminuido en bases. Abdomen doloroso sin signos de irritación peritoneal. En miembros inferiores edemas tibiomaleolares sin signos de TVP. Tacto rectal muy doloroso, incompleto por intolerancia, hipertonia del esfínter, heces de escasa cuantía. Analítica: Hb 10,4. Radiografía tórax: derrame pleural bilateral. Cadenas ligeras en suero: λ libres 107,07, κ/λ libres 0,10. Serologías, coprocultivos, colonoscopia negativos. TC abdominal-angioTC: Sin signos de isquemia intestinal. Aumento difuso de la densidad de la grasa mesentérica de características inespecíficas. Ecocardiograma transtorácico: estudio compatible con miocardiopatía restrictiva (MCR). Biopsia de grasa abdominal: Compatible con amiloidosis AL.

Orientación diagnóstica: Insuficiencia cardíaca diastólica por miocardiopatía restrictiva por amiloidosis primaria en relación con mieloma múltiple IgA lambda.

Diagnóstico diferencial: MCR: idiopática, sarcoidosis, hemocromatosis, enfermedad de Fabry...

Comentario final: En la amiloidosis primaria el diagnóstico precoz antes de que haya afectación orgánica establecida (renal, cardíaca o intestinal) es fundamental. El pronóstico depende de los órganos afectados, la respuesta hematológica al tratamiento y la cuantía de cadenas ligeras

circulantes. La ausencia de tratamiento eficaz hace que el pronóstico sea desfavorable.

Bibliografía

1. Sedaghat D, et al. Cardiac amyloidosis in patient with multiple myeloma: A case report and review of literature. J Clin Ultrasound. 2009;37:179-84.

Palabras clave: Amiloidosis primaria. Miocardiopatía restrictiva. Mieloma múltiple.