Semergen. 2019;45(Espec Congr 1):1186

Medicina de Familia. SEMERGEN

http://www.elsevier.es/semergen

424/659 - AMILOIDOSIS PRIMARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

G. Ferreiro Gómez[1], D. Gómez Rodríguez[1], E. Velásquez González[2] y M. González Vázquez[1]

[1]Médico de Familia. Centro de Salud Ponferrada III. León. [2]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Ponferrada II. León.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 65 años sin antecedentes de interés que consulta por disnea grado II de la NYHA, disfunción eréctil, rinitis y onicodistrofia. Durante su seguimiento aparecen edemas maleolares. Se decide pautar furosemida.

Exploración y pruebas complementarias: Auscultación pulmonar: MVC, no ruidos sobreañadidos. Auscultación cardiaca: rítmico, no soplos. Extremidades inferiores: edemas con fóvea maleolares Abdomen: anodino. EKG: bajo voltaje con T negativa en V6. Rx tórax: ensanchamiento mediastínico, desplazamiento de la tráquea, cardiomegalia. Analítica: proteinuria mantenida, compatible con ERC grado III. Espirometría: patrón restrictivo. Se deriva a nefrología para estudio de proteinuria y a cardiología, solicitan: Ecocardiograma: HVI severa concéntrica, FEVI levemente deprimida, no valvulopatías, derrame pericárdico leve. RM cardiaca: HVI compatible con amiloidosis cardiaca, FEVI 52%. Derrame pleural bilateral. Continúa estudio en la unidad de diagnóstico rápido: biopsia de grasa abdominal: amiloide; positivo con tioflavina T, rojo Congo. Es negativo para inmunohistoquímica frente a cadenas ligeras de las inmunoglobulinas. Biopsia renal: amiloidosis AL. PAS positivo, rojo Congo verde manzana. Aspirado de médula ósea: no cumple criterios de mieloma múltiple.

Orientación diagnóstica: Amiloidosis AL cardiaca y renal no secundaria a mieloma múltiple.

Diagnóstico diferencial: Miocardiopatía dilatada, amiloidosis, derrame pericárdico paraneoplásico, patología pulmonar.

Comentario final: Se incluye al paciente en un ensayo clínico iniciando tratamiento con ciclofosfamida, bortezomib, dexametasona y daratumumab. El paciente evoluciona desfavorablemente con un empeoramiento de la función renal, actualmente con filtrado glomerular de 9, por lo que es necesario iniciar diálisis. Se trata de una patología progresiva. El amiloide se deposita en diversos tejidos y órganos del cuerpo como pueden ser los nervios, corazón, riñones, etc., por lo que puede aparecer diversa sintomatología. Hay varias formas de amiloidosis. La cardiaca o síndrome del corazón rígido es la miocardiopatía restrictiva más frecuente. En el EKG se puede ver un bajo voltaje y pueden aparecer arritmias y bloqueos. Puede ser hereditaria o secundaria a otras enfermedades. Se presenta con mayor frecuencia en hombres mayores de 40 años.

Bibliografía

1. Fundaciondelcorazon.com. (n.d.). Amiloidosis cardiaca. Fundación Española del Corazón. [online] Disponible en: https://fundaciondelcorazon.com/informacion-para-pacientes/enfermedades-cardiovasculares/amiloidosis.html [Acceso 3 Jun. 2019].
2. Fundación Josep Carreras contra la Leucemia. (n.d.). Amiloidosis primaria [online] Disponible en: https://www.fcarreras.org/es/amiloidosisprimaria [Acceso 3 Jun. 2019].

Palabras clave: Amiloidosis. Proteinuria. Cardiopatía.

1138-3593 / © 2019 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.