

Hiperviscosidad mortal: el debut de un mieloma oculto.

Francesca Guidotti, José Tomás González, Felipe Chang, Nelson Lobo, Juhi Datwani, María Teresa Morgan

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de hiperviscosidad (SH) es una emergencia médica, que incluye alteraciones visuales, signos neurológicos y sangrado. Las causas más frecuentes son las gammopatías monoclonales (GM) del tipo IgM, por las características físicas como su alto peso molecular. Con menos frecuencia se asocia a IgA e IgG y más raro a cadenas livianas (CL). En la Macroglobulinemia de Waldenstrom puede presentarse en más del 50% de los pacientes, en cambio en el mieloma múltiple (MM) su incidencia oscila entre 2-4%, siendo IgA la más involucrada por su capacidad de polimerizar. Existen pocos casos en la literatura descritos asociado a CL, la mayoría como reporte de casos.

CASO CLÍNICO:

Mujer 64 años, diabetes mellitus 2 (DM2) con retinopatía y nefropatía diabética, en seguimiento por nefrología (creatinina previa 2.04). Presenta cuadro de 8 meses de astenia. Durante la última semana con epistaxis, gingivorragia, náuseas y vómitos. Consulta en urgencia, exámenes iniciales Hb 6.9, Gb 6269, plaquetas 160.000, VHS 24, Crea 10, BUN 80, Ca 9.9, albúmina 3.4, proteínas totales 10, TP 13.6s, INR 1.03, TTPa 28.8s, LDH 224. Laboratorio describe dificultad para análisis de muestras sanguíneas por consistencia. Por presencia de gap proteico y falla renal se sospecha GM. Fondo de ojo de urgencia, hallazgos compatibles con SH. Sin posibilidad de evaluar viscosidad sanguínea. Electroforesis de proteínas (EFP) en suero con componente monoclonal (CM) 3.1g/dL fracción de aspecto monoclonal en gamma. Inmunofijación (IF) con componente cadena Kappa. Recuento de inmunoglobulinas (Ig) con inmunoparesia. Índice proteinuria/creatininuria 7.56. EF orina con fracción de aspecto monoclonal correspondiente a cadena Kappa. Cadenas livianas libres kappa 737752,7, lambda 8,9 y relación K/L 82893. B2 microglobulina >50000. Mielograma con 72% de células plasmáticas de aspecto patológico. Citometría de flujo con un 29.65% de células plasmáticas que coexpresan CD38/CD138. Cuadro clínico compatible con MM de cadena liviana kappa asociado a SH y falla renal. Se realizan dos sesiones de plasmaféresis, con mejoría de síntomas. Se discute en comité y se decide inicio de CyBorD. Es evaluada por nefrología, y decide inicio de hemodiálisis (HD), posterior a sesión paciente sufre compromiso de conciencia súbito, con TC de cerebro con lesión focal isquémica con transformación hemorrágica frontal a izquierda de 72 x 51 mm con efecto de masa que desplaza línea media y hemoventrículo. Fuera de alcance neuroquirúrgico, la paciente finalmente fallece.

DISCUSIÓN:

El SH debe ser sospechado en pacientes con GM, sobre todo en aquellos de tipo IgM e IgA. Son escasos los casos descritos por CL. Los síntomas son inespecíficos y la falta de disponibilidad de viscosimetría sérica dificulta su evaluación. Debe existir alta sospecha clínica y buscarse signos indirectos como en el fondo de ojo. Con la sospecha debe iniciarse manejo con plasmaféresis mientras se inicia la terapia de la enfermedad de base.