

Glomerulonefritis Proliferativa con Depósito Monoclonal de Inmunoglobulina sin clonalidad medular ni paraproteína medible: reporte de dos casos

Ignacio Ortiz-Flores¹, James Campbell-Wagemann², Javiera Donoso-Pineda², Marcela Schultz-Haramoto³

1. Universidad del Desarrollo (Residente Medicina Interna), 2. Clínica Alemana de Santiago (Hematología), 3. Clínica Alemana de Santiago (Anatomía Patológica)

INTRODUCCIÓN:

La Glomerulonefritis Proliferativa con Depósito Monoclonal de Inmunoglobulina (PGNMID) es una forma infrecuente de gammapatía monoclonal de significado renal (GMSR). Se presentan 2 casos de esta entidad; un paciente debutó con síndrome nefrítico agudo y otra con síndrome nefrótico, ambos sin clonalidad medular demostrable ni paraproteína medible. La biopsia renal fue clave para el diagnóstico, permitiendo guiar la terapia dirigida con Daratumumab + CyBorD. Presentación de los casos: Caso 1: hombre de 53 años con antecedentes de dislipidemia y bypass gástrico, que consultó por cefalea, edema de extremidades y disnea, sin orina espumosa ni hematuria macroscópica. Al ingreso presentaba hipertensión arterial, creatinina levemente aumentada en comparación a su basal de 1,1 mg/dL, hematuria microscópica y proteinuria 2,21 g/24 h. El estudio inmunológico fue negativo salvo C3 bajo. No se demostró paraproteína sérica ni presencia de células plasmáticas clonales en médula ósea, aunque se detectó una leve banda monoclonal de cadena liviana kappa en orina de 24 h con razón de cadenas livianas normal. La biopsia renal evidenció patrón membrano-proliferativo con depósitos de IgG3 kappa en paredes capilares y mesangiales, compatible con PGNMID. Evolucionó con deterioro de la función renal y ascenso de creatinina hasta 2,21 mg/dL pese a tratamiento médico, por lo que inició tratamiento con Daratumumab + CyBorD el 04/02/25. Logró rápida negativización de la proteinuria y mejoría progresiva de la creatinina hasta 1,04 mg/dL posterior a 6 ciclos.

CASO 2:

mujer de 42 años, sana, que consultó por edema de extremidades inferiores, aumento de peso progresivo y orina espumosa. Los estudios iniciales mostraron síndrome nefrótico con proteinuria de 4,75 g/24 h dependiente de albúmina, hipoalbuminemia y dislipidemia, con función renal normal. Los estudios inmunológicos e infecciosos fueron negativos. No se detectó paraproteína medible en sangre ni orina, así como tampoco células plasmáticas clonales en médula ósea. La biopsia renal reveló un patrón membrano-proliferativo con depósitos glomerulares granulares de IgG3 kappa. Ante la persistencia del síndrome nefrótico, inició tratamiento con Daratumumab + CyBorD el 07/03/25, logrando respuesta parcial desde el segundo ciclo, con mejoría clínica y reducción progresiva de la proteinuria a menos de 1 g/24 h.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN:

La PGNMID puede manifestarse en hasta un 70% de los casos sin paraproteína ni clonalidad medular, lo que retrasa su diagnóstico y dificulta su tratamiento. La biopsia renal es clave para identificar esta entidad y debe considerarse ante glomerulopatías con depósitos monoespecíficos. Las estrategias de tratamiento de las GMSR se basan en la quimioterapia que debe adaptarse a la naturaleza del clon probable. Ambos casos mostraron respuesta favorable a Daratumumab + CyBorD, subrayando la importancia de tratar esta condición pese a no tener paraproteína medible.

FINANCIAMIENTO:

no hay.