



## Serie de casos de amiloidosis sistémica de cadenas ligeras en un hospital de alta complejidad en Medellín

»Kenny Mauricio Gálvez Cárdenas <sup>1</sup>  
»María Clara Escobar Millán <sup>2</sup>  
»Juan Felipe Morantes Rubiano <sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital Pablo Tobón Uribe

<sup>2</sup> Universidad CES

<sup>3</sup> Universidad Pontificia Bolivariana

**Objetivo:** describir la presentación clínica y características de laboratorio e imagen de once pacientes con diagnóstico confirmado de amiloidosis de cadenas ligeras.

**Materiales y métodos:** se realiza un estudio descriptivo retrospectivo tipo serie de casos de once pacientes con diagnóstico de amiloidosis sistémica de cadenas ligeras, valorados en el servicio de hematología del Hospital Pablo Tobón Uribe en la ciudad de Medellín, Colombia, durante el periodo comprendido entre 2014 y 2020. Se realizó una recolección de datos demográficos y clínicos de los registros médicos, hallazgos en imagen y estudios de hematología, incluyendo biopsia de médula ósea y del órgano comprometido.

**Resultados:** se analizan 11 pacientes, 6 mujeres y 5 hombres, con una edad promedio de 60.8 años; los síntomas más comunes fueron la presencia de edemas, astenia o adinamia, pérdida de peso y disnea. De los pacientes estudiados 8

tuvieron compromiso renal, uno de ellos dado por síndrome nefrótico, otro paciente evolucionó hacia enfermedad renal terminal con requerimiento de terapia de reemplazo renal. El 90 % de los pacientes presentó compromiso cardiaco, dado por hipertrofia ventricular izquierda; todos tenían una fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) preservada. Otros hallazgos frecuentes fueron la presencia de derrame pericárdico y engrosamiento valvular. En el electrocardiograma/Holter, el 45 % de los pacientes presentó bajo voltaje y patrón de pseudoinfarto; algunos pacientes presentaron arritmias no sostenidas como taquicardia atrial y taquicardia ventricular. En la resonancia magnética cardiaca cuatro pacientes presentaron realce tardío de gadolinio subendocárdico. Los otros sistemas más frecuentemente comprometidos fueron el sistema nervioso periférico en seis pacientes y tejidos blandos en cinco pacientes. En el 81 % de los pacientes se identificó una subpoblación de plasmocitos en médula ósea= 10 %, siendo la mediana del 10 %. A los pacientes que se les realizó FISH, la translocación t(11;14)

**Autor para correspondencia:** Kenny Mauricio Gálvez Cárdenas

**Correo electrónico:** kennygalvez@gmail.com

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

fue la más frecuente. Todos los pacientes tuvieron diagnóstico histológico de amiloidosis por presencia de tinción de rojo Congo positiva en uno o más órganos; el sitio más frecuente fue médula ósea (36.3 % de los pacientes), seguido de tracto gastrointestinal, riñón, pulmón y piel. En todos los casos se identificó componente monoclonal en la electroforesis de proteínas con inmunofijación y alteración de la relación Kappa/Lambda.

El esquema de quimioterapia más frecuentemente recibido fue ciclofosfamida, bortezomib y dexametasona. Durante el tiempo de seguimiento dos pacientes presentaron respuesta completa, uno muy buena respuesta parcial, cuatro respuesta parcial y uno recaída. Cinco de los pacientes estudiados fallecieron.

**Conclusiones:** las amiloidosis sistémicas se caracterizan por su presentación heterogénea, con frecuencia sus síntomas son inespecíficos y se llega al diagnóstico cuando hay daño de órgano irreversible. Entre sus diferentes formas, la amiloidosis de cadenas ligeras es la más común. Su prevalencia e incidencia van en aumento por

el mayor reconocimiento de esta entidad y el aumento en su sobrevida gracias a los nuevos estándares de cuidado, sin embargo, sigue siendo poco conocida y descrita en nuestro país. El presente trabajo expone las formas clínicas de presentación de una serie de casos diagnosticados en un hospital de alta complejidad en Medellín, mostrando grandes similitudes con la literatura internacional en los hallazgos clínicos y de imagen, así como en estudios en médula ósea y biopsia de órganos comprometidos. Los hallazgos más frecuentes fueron los síntomas constitucionales inexplicados, la falla cardíaca con FEVI preservada, el compromiso renal y del tracto gastrointestinal. De allí que es vital tener un alto índice de sospecha para realizar estudios adicionales que permitan hacer un diagnóstico temprano, brindar un tratamiento basado en la evidencia y así mejorar la sobrevida.

**Palabras Clave:**

Amiloidosis; cadenas ligeras; gammapatía monoclonal.

**Figuras y Tablas:**

**Tabla 1.**

Frecuencia de síntomas reportados y órganos comprometidos en paraclínicos de extensión.

Presentación clínica	Total (%)		Total (%)
Síntomas		Órganos afectados	
Edemas	9 (81.8)	Riñón	8 (72.7)
Astenia o adinamia	7 (63.6)	Tracto gastrointestinal	6 (54.5)
Pérdida de peso	7 (63.6)	SNP	6 (54.5)
Disnea	7 (63.6)	SNA	4 (36.3)
Ortopnea	3 (27.2)	Tejidos blandos	5 (45.4)
Disnea paroxística nocturna	1 (9)	Pulmón	3 (27.2)
Palpitaciones	1 (9)	Hígado	2 (18)
Tos	1 (9)	Músculo	1 (9)

SNP: Sistema nervioso periférico, SNA: Sistema nervioso autónomo

Tabla 2.

Características de electrocardiograma/holter, ecocardiograma y resonancia magnética

Pruebas complementarias	Total (%)
<b>Electrocardiograma/Holter</b>	
Bajo voltaje	5 (45.4)
Patrón de pseudoinfarto	5 (45.4)
Trastorno de la conducción AV de primer grado	3 (27.2)
Taquicardia auricular	5 (45.4)
Taquicardia ventricular no sostenida	2 (18)
<b>Ecocardiograma transtorácico</b>	
Hipertrofia ventricular izquierda	10 (90.9)
Derrame pericárdico	5 (45.4)
Engrosamiento valvular	3 (27.2)
FEVI*	61.18% ± 4.62
Diámetro del septo interventricular*	15.45 mm ± 2.58
Relación strain apical/promedio en segmentos medial y basal*	2.08 ± 0.45
Alteraciones de la contractilidad	0 (0)
<b>Resonancia magnética cardíaca</b>	
FEVI*	65% ± 4.56
Realce tardío de gadolinio subendocárdico	4 (36.3)

\*Promedio y desviación estándar

AV: auriculoventricular, FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo

**Tabla 3.**  
estudios de gammapatía monoclonal y biopsia de órganos comprometidos

<b>Estudios de hematología</b>	<b>Total (%)</b>
<b>Biopsia de órgano con tinción de rojo Congo positiva</b>	
Médula ósea	4 (36.3)
Tracto gastrointestinal	3 (27.2)
Riñón	3 (27.2)
Pulmón	3 (27.2)
Piel	3 (27.2)
Glándula salival	2 (18)
Hígado	1 (9)
Ganglio	1 (9)
Músculo	1 (9)
<b>Tipo de gammapatía monoclonal</b>	
Lambda	6 (54.5)
IgG Lambda (L)	3 (27.2)
Kappa	5 (45.4)
IgG Kappa (K)	3 (27.2)
Alteración de la relación K/L	11 (100)
<b>Estudios en médula ósea</b>	
Plasmocitos ≥10%	9 (81.8)
IGH/MYEOV t(11:14) por FISH	2 (18)
Reordenamiento del gen IGH (14q32) por FISH	1 (9)

IgG: inmunoglobulina G, IGH: inmunoglobulin heavy locus, MYEOV: myeloma overexpressed, t: translocación, FISH: hibridación fluorescente in situ