

Caso Clínico: Síndrome nefrótico como presentación de amiloidosis AL, una asociación poco frecuente en nuestro medio

Jorge Oswaldo Herrera Ordoñez¹, Oswaldo Mauricio León Cabrera², Jorge Sebastián Coronel Montero³, Soraya Puertas Azanza⁴.

1.Unidad de Nefrología del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga. Cuenca-Ecuador.

2.Unidad de Medicina Interna del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga. Cuenca-Ecuador.

3.Unidad de Patología del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga. Cuenca-Ecuador.

4.Unidad de Medicina Crítica del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga. Cuenca-Ecuador

CORRESPONDENCIA:

Jorge Oswaldo Herrera Ordoñez
Correo electrónico: drjorgeherra@yahoo.com.ar
Dirección: Calle primera transversal norte y pueblo awa. N7-076
Cuenca-Ecuador
Código Postal: 010109
Teléfono: (593)996140135

Fecha de recepción: 10-09-2021.
Fecha de aceptación: 18-01-2022.
Fecha de publicación: 30-04-2022.

MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

Herrera J, León O, Coronel J, Puertas S. Caso Clínico: Síndrome nefrótico como presentación de amiloidosis AL, una asociación poco frecuente en nuestro medio. Rev Med HJCA. 2022; 14 (1): 50-54. DOI: <http://dx.doi.org/10.14410/2022.14.1.cc.08>

ARTÍCULO ACCESO ABIERTO



©2022 Herrera et al. Licencia Rev Med HJCA. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de "Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International License" (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), la cual permite copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato; mezclar, transformar y crear a partir del material, dando el crédito adecuado al propietario del trabajo original.

El dominio público de transferencia de propiedad (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) aplica a los datos recolectados y disponibles en este artículo, a no ser que exista otra disposición del autor.

* Cada término de los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) reportados en este artículo ha sido verificado por el editor en la Biblioteca Virtual de Salud (BVS) de la edición actualizada a marzo de 2016, el cual incluye los términos MESH, MEDLINE y LILACS (<http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>).



RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La amiloidosis constituye un grupo heterogéneo de enfermedades con afectación multiorgánica y distintas manifestaciones clínicas, una de ellas el síndrome nefrótico. La amiloidosis resulta del depósito extracelular de proteínas fibrilares que forman la sustancia amiloide; las proteínas amiloidogénicas resistentes a la proteólisis infiltran extracelularmente los tejidos y son capaces de alterar gravemente su estructura y función. El depósito de amiloide en el parénquima renal puede observarse tanto en mesangio, pared capilar, intersticio, como los vasos arteriales. Su diagnóstico requiere de biopsia de los órganos comprometidos.

CASO CLÍNICO: Paciente 53 años, masculino, en quién se dió el hallazgo incidental de microalbuminuria. Como únicas manifestaciones presentó edema leve de miembros inferiores y orina espumosa. Se evidenció en exámenes de laboratorio: hipoalbuminemia, hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia y proteinuria en rango nefrótico. Con diagnóstico de síndrome nefrótico puro se realizó biopsia renal, con diagnóstico histopatológico de amiloidosis.

EVOLUCIÓN: Se instauró medidas nefroprotectoras y se estudió la extensión del compromiso sistémico, encontrando insuficiencia cardiaca congestiva y depósito de amiloide en sistema digestivo. El paciente recibió inicialmente tratamiento a base de Ciclofosfamida más Bortezomib y dexametasona, sin respuesta renal ni hematológica tras cuatro ciclos de tratamiento, por lo que se modificó tratamiento a Bortezomib más Bendamustina.

CONCLUSIÓN: Es de vital importancia tener un alto índice de sospecha y realizar el diagnóstico temprano de la enfermedad por medio de la biopsia con la tinción de rojo Congo. El tratamiento depende del tipo de amiloidosis, su inicio oportuno permite aumentar la supervivencia, así como, evitar el depósito de amiloide en otros órganos.

PALABRAS CLAVE: RIÑÓN, AMILOIDOSIS, PATOLOGÍA, DISCRASIA DE CÉLULAS PLASMÁTICAS.

ABSTRACT

Clinical case report: Nephrotic syndrome as presentation of AL amyloidosis, a rare association in our setting.

BACKGROUND: Amyloidosis is a heterogeneous group of diseases with multi-organ involvement and different clinical manifestations; one of them is nephrotic syndrome. Amyloidosis results from the extracellular deposit of fibrillar proteins that form the amyloid substance; amyloidogenic proteins resistant to proteolysis infiltrate tissues extracellularly and are capable of severely altering their structure and function. Amyloid deposits in the renal parenchyma can be observed in the mesangium, capillary wall, interstitium, and arterial vessels. Its diagnosis requires a biopsy of the comprised organs.

CASE REPORT: 53-year-old male patient, presented with the incidental finding of microalbuminuria. The only clinical manifestations were mild lower limbs edema and foamy urine. Laboratory tests showed: hypoalbuminemia, hypercholesterolemia, hypertriglyceridemia and nephrotic-range proteinuria. With pure nephrotic syndrome diagnosis a renal biopsy was performed, leading to the histopathological diagnosis of amyloidosis.

EVOLUTION: Nephroprotective measures were instituted and the extent of systemic involvement was studied, we diagnosed congestive heart failure and amyloid deposition in the digestive system. The patient initially received treatment based on Cyclophosphamide, Bortezomib and dexamethasone, with no renal or haematological response after four cycles of treatment, so treatment was changed to Bortezomib and Bendamustine.

CONCLUSION: It is vitally important to have a high index of suspicion and to make an early diagnosis of the disease through a biopsy with Congo red staining. The treatment depends on the type of amyloidosis, its opportune start allows to increase survival rate, as well as, to avoid the deposit of amyloid in other organs.

KEYWORDS: KIDNEY, AMYLOIDOSIS, PATHOLOGY, PARAPROTEINEMIAS.

INTRODUCCIÓN

El síndrome nefrótico es una entidad caracterizada clínicamente por edemas, hipoproteinemia, hiperlipidemia y proteinuria >3.5g/24hs, producido por diversas etiologías y es motivo de consulta frecuente en los servicios de nefrología. La amiloidosis como etiología de síndrome nefrótico en nuestro servicio es una asociación poco frecuente.

La amiloidosis es una enfermedad heterogénea, adquirida o hereditaria, localizada o sistémica, que resulta del depósito anormal de agregados proteicos fibrilares en forma de hoja beta plegada en varios órganos como: bazo, corazón, riñones, vasos sanguíneos y nervios [1]. Según Palladini, la forma más común de amiloidosis sistémica es la amiloidosis AL (amiloidosis de cadena ligera) con una proporción anual de 78%; otros tipos son la ATTRm (Amiloidosis mediada por transferrina mutante) con 7%, AA (amiloidosis secundaria, reactiva o adquirida) con el 6%, AApoAI (Amiloidosis por Apolipoproteína AI) con el 3% de nuevos casos al año. La mayoría de las amiloidosis renales se deben a la amiloidosis AL o a la amiloidosis AA [1,2].

Existen más de 36 proteínas diferentes que pueden producir fibrillas amiloides, todas comparten una configuración de hoja plegada β o lamina β antiparalela a la difracción de rayos X, lo que conduce a sus propiedades amiloidogénicas [2-4].

Las manifestaciones clínicas de la amiloidosis sistémica están determinadas principalmente por la proteína precursora y los órganos afectados. La afectación renal se puede presentar como síndrome nefrótico con o sin deterioro de la función renal [3].

El glomérulo es uno de los principales y más precoces tejidos donde se depositan la mayoría de las fibrillas amiloides. El depósito de amiloide en el parénquima renal puede observarse tanto en mesangio, pared capilar, intersticio, como los vasos arteriales. Las proteínas amiloidogénicas resistentes a la proteólisis infiltran extracelularmente los tejidos y son capaces de alterar gravemente su estructura y función [4].

El diagnóstico definitivo de la amiloidosis renal se debe realizar mediante la demostración de los depósitos de amiloide en tejido renal —biopsia con infiltrados material Rojo Congo positivo—. La identificación de cada tipo de amiloidosis se debe realizar mediante inmunohistoquímica y/o técnicas de proteómica. La biopsia renal está indicada en pacientes que presentan manifestaciones de daño renal, y específicamente en los casos asociados a gammapatía monoclonal, el examen histopatológico aporta información fundamental para establecer el diagnóstico de los múltiples procesos renales asociados a las discrasias de células plasmáticas, entre las que se encuentra la amiloidosis AL [4].

Se presenta a continuación un caso clínico poco frecuente de amiloidosis como etiología de síndrome nefrótico.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente masculino de 53 años, servidor público, con antecedentes patológicos de meniscopatía y colecistectomía. No reportó hábitos de importancia. En exámenes de laboratorio realizados por control médico ocupacional se dio el hallazgo de microalbuminuria— misma que ya se había reportado en otro control dos años antes— por lo que se decidió que el paciente sea valorado por el servicio de nefrología.

En la consulta, el paciente no refirió más síntomas que la presencia de orina espumosa y acumulación de líquido en miembros inferiores.

Al examen físico, el paciente se encontró en buen estado general; en las extremidades inferiores se encontró leve edema pretibial bilateral con signo de fóvea 1/4; el resto de aparatos y sistemas aparentemente normales; no se evidenciaron alteraciones cardiopulmonares, ni visceromegalias en abdomen.

Se solicitaron exámenes complementarios de laboratorio; los resultados se muestran en la Tabla 1.

Tabla 1. Resultados de los exámenes de laboratorio tras la primera consulta del paciente.

Parámetro	Resultados	Valores de Referencia del Laboratorio
HEMATOLÓGICO		
Hemoglobina	13.6 gr/dl	14-18 gr/dl
RENAL		
Urea	40 mg/dl	10-50 gr/dl
Creatinina	1.2 mg/dl	0.7-1.2 mg/dl
Calcio corregido	9.5 mg/dl	8.3-10 mg/dl
Proteinuria de 24 horas	5 176 mg	0 – 140 mg/24h
HEPÁTICO		
Proteínas totales	4.3 gr/dl	6.6-8.7 gr/dl
Albúmina	1.8 gr/dl	3.5-5.5 gr/dl
PERFIL LIPÍDICO		
Triglicéridos	996 mg/dl	50-170 mg/dl
Colesterol	477 mg/dl	135-200 mg/dl
HDL	23 mg/dl	35-65 mg/dl
LDL	120 mg/dl	0 – 130 mg/dl
INMUNOLÓGICO		
PCR	0.23 mg/dl	0 – 0.8 mg/dl
ANA	Negativo	Positivo 1/40
Anti-ADN	Negativo	> 35 UI/ml
C3	87.1 mg/dl	79-152 mg/dl
C4	16.5 mg/dl	16-38 mg/dl
ANCAS	Negativo	-
Crioglobulinas	No disponibles	-
INFECCIOSO		
Virus de la Hepatitis C	No reactivo	-
Virus de la Hepatitis B	No reactivo	-
Virus de la Inmunodeficiencia Adquirida	No reactivo	-
HORMONAL		
PTH	21.6 pg/ml	15-68.3 pg/dl
TSH	5.32	0.4-6 uUI/ml
OTROS		
Ácido úrico	4.5 mg/dl	3.4-7 mg/dl

Fuente: Historia Clínica de la paciente.

Elaborado: los autores.

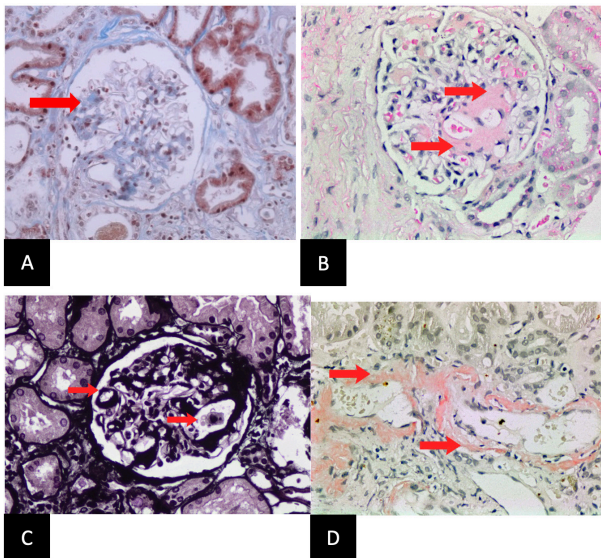
Los exámenes de laboratorio se complementaron con ecografía renal, que reportó a los riñones en situación anatómica habitual, ecogenicidad conservada, forma normal, bordes regulares, vascularidad y relación corteza-medula conservada, riñón derecho 95x39x38 mm e izquierdo 94x50x46 mm.

Por la presencia de edema, alteraciones humorales (hipoalbuminemia, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia) y urinarias (proteinuria

>5g/24hs), se catalogó como síndrome nefrótico puro - por la ausencia de hipertensión, hematuria e insuficiencia renal aguda- no complicado, con hipoalbuminemia severa, de etiología no filiada; con este diagnóstico se realizó biopsia renal.

El informe de la biopsia renal reportó la presencia de depósitos mesangiales de un material eosinófilo, amorfo y extracelular que muestra afinidad tintorial diferente a la colágena con el tricrómico de Masson (Imagen 1.A), positividad tenue con la tinción de PAS (Imagen 1.B), y es positivo también a la tinción para amiloide de rojo Congo (Imagen 1.D); este material ocasiona que focalmente las membranas basales adquieran un aspecto espiculado, radiado en algunos segmentos y que sean irregulares (Imagen 1.C); el mismo material amiloide fue identificado en las paredes vasculares (Imagen 1.C) y en el intersticio celular. Con estos hallazgos se emitió el diagnóstico definitivo de amiloidosis glomerular, intersticial y vascular; con fibrosis intersticial y atrofia tubular asociada que afectaba una superficie cortical aproximada al 20% (grado I).

Imagen 1. Microscopía óptica de biopsia renal. A) Tinción de Tricrómico de Masson (10x), glomérulo con presencia de depósitos de amiloide en mesangio (flecha). B) Positividad tenue con la tinción PAS, glomérulo con presencia de depósitos de amiloide en mesangio (flechas). C) Metenamina de Jones (40x), engrosamiento de las membranas basales glomerulares con presencia de espículas (flechas). D) Tinción de rojo Congo (10x), arteria con presencia de depósitos de amiloide en su pared (flechas).



Se realizó además estudio de médula ósea, en la cual se detectó dos clones de células plasmáticas con fenotipo atípico que representa el 1.50% del total celular evaluado. Fenotipo de las células patológicas: CLONA 1(1.32%): CD45-, CD38+, CD138+, CD117+, CD28-, CD19+, CD81+, CD56+, CYTLAMBDA+, CYTKAPPA; CLONA 2(0.18%): CD45-, CD38+, CD138+, CD117+, CD28-, CD19, CD81, CD56+, CYTLAMBDA+, CYTKAPPA.

EVOLUCIÓN

Se inició tratamiento fisiopatológico del síndrome nefrótico, antiproteinúrico con ARA II (losartán 100 miligramos/día), antagonistas de receptor de mineralocorticoides (espironolactona 50 miligramos/día), e hipolipemiente (simvastatina 20 miligramos/día). No requirió tromboprolifaxis. Una vez confirmado el diagnóstico, se estableció la extensión del compromiso sistémico. Además del compromiso renal, se constató insuficiencia cardiaca congestiva; el ecocardiograma transtorácico reportó hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, fracción de eyección de 60%;

electrocardiograma mostró microvoltaje, zona eléctrica negativa anteroseptal. En sistema gastrointestinal —en estómago, duodeno y colon— mediante biopsia se hallaron depósitos intersticiales vasculares positivos con tinción rojo Congo. No se evidenció patología en piel, sistema neurológico o muscular; no existieron alteraciones en la radiografía de tórax ni en ecografía abdominal.

El paciente fue derivado al servicio de hematología; cuatro meses después del diagnóstico confirmado por biopsia inició tratamiento específico con Ciclofosfamida (500 mg), Bortezomib (2.4 mg) y dexametasona (40 mg) (esquema CyBOR4) por 4 ciclos. Tras 3 meses de tratamiento, no hubo respuesta hematológica ni renal, por lo que se cambió tratamiento a Bortezomib más Bendamustina, tratamiento con el que se mantuvo hasta el último control.

Tabla 2. Controles de laboratorio durante el seguimiento del paciente.

	Primera consulta (Enero)	Segundo control (Marzo)	Tercer control (Junio)*	Cuarto control (Julio)	Quinto control (Agosto)	Sexto Control (Septiembre)**	Séptimo Control (Octubre)	Octavo Control (Noviembre)
Proteinuria 24 horas (mg)	5 176	-	9961	4577	2830	4082	5211	7318
Albúmina (gr/dl)	1.8	1.8	1.7	2	2.1	1.9	2.2	2.3
Colesterol (mg/dl)	477	496	-	-	-	-	-	-
Creatinina (mg/dl)	1.2	1.4	1.8	1.5	1.8	2.01	1.9	1.7

*Se inició tratamiento específico.
 ** Se agregó bendamustina al tratamiento.

Fuente: Historia Clínica de la paciente.
Elaborado: los autores.

DISCUSIÓN

El síndrome nefrótico es una entidad clínica de valoración frecuente en el servicio de nefrología del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga, sin embargo, la etiología de amiloidosis es poco frecuente. En nuestro hospital en un periodo de 1 año y cuatro meses (comprendido entre enero de 2019 hasta abril del 2021) se realizaron 93 biopsias renales. De las 93 biopsias estudiadas por microscopía óptica e inmunofluorescencia, en una sola ocasión se realizó el diagnóstico de amiloidosis, en el descrito caso clínico.

La amiloidosis a menudo se denomina "El gran imitador", debido al cuadro clínico inespecífico en la presentación. La enfermedad puede presentarse con una amplia gama de síntomas según el órgano afectado. Cualquier órgano puede estar comprometido, excepto el parénquima cerebral. Los órganos implicados incluyen predominantemente: corazón (70%), riñón (60%), sistema nervioso periférico (15%), sistema nervioso autónomo (10%), sistema gastrointestinal (15%), hígado (20%) y tejidos blandos (10%). Establecer el diagnóstico precoz requiere alta sospecha clínica; los escenarios clínicos más comunes son la proteinuria en rango nefrótico no relacionada a diabetes, falla cardiaca con hipertrofia ventricular izquierda en ausencia de estenosis aórtica o hipertensión, neuropatía periférica o autonómica sin causa obvia, hepatomegalia con elevación de fosfatasa alcalina y apariencia normal en estudios de imagen, macroglosia, y púrpura periorbitaria [5].

Según el registro de glomerulonefritis de la SEN (Sociedad Española

de Nefrología) del año 2019, el síndrome nefrótico es la primera indicación de biopsia renal con un porcentaje del 35%. De la prevalencia total de las patologías renales biopsiada, la amiloidosis corresponde a la última causa con el 3.8%. Mientras en el grupo etario de 16 a 65 años, no se registraron casos de amiloidosis, la prevalencia de amiloidosis en el grupo etario de 65 a 80 años, ocupó el cuarto lugar con 7%, después de la vasculitis, nefropatía membranosa y la nefropatía diabética [6].

La amiloidosis se clasifica según el tipo de proteína precursora y la patología subyacente que la provoca. Las más comunes son la amiloidosis AL, relacionada con la cadena ligera de inmunoglobulina y la amiloidosis AA, relacionada al amiloide sérico A, secundaria a enfermedades inflamatorias crónicas como infecciones crónicas y artritis reumatoide. La amiloidosis AL se adquiere y es causada por un clon de células plasmáticas que produce cadenas ligeras amiloidogénicas mal plegadas que se depositan en diferentes órganos y tejidos [1].

El estudio "Patrón de amiloidosis renal en Sudáfrica", revisó en un periodo de 32 años, 3 329 biopsias renales en riñones nativos. Se identificaron 46 casos de amiloidosis. Se describió amiloidosis AL en 26 (57%) casos y AA en 20 (43%). La mediana de edad en el momento de la presentación fue de 51 años y 52% de los casos fueron mujeres. Los pacientes con amiloidosis AA eran significativamente más jóvenes en comparación con sus contrapartes AL (42 años frente a 58 años, $p = <0.001$). La presentación clínica principal fue el síndrome nefrótico (85%) y el 52% de los casos tuvo un valor de creatinina sérica superior a 1.36 mg/dl. De los 20 casos de amiloidosis AA, 12 (60%) se asociaron con tuberculosis. La infección por VIH se observó en sólo dos (10%) de los 20 casos de AA. La mediana de supervivencia después del diagnóstico fue de 2 meses [7].

Otro estudio, encontró 2 315 casos de enfermedades glomerulares secundarias en todos los países árabes evaluados. Los tipos más comunes de enfermedades glomerulares secundarias fueron nefritis lúpica (58%), amiloidosis (10.19%), nefropatía diabética (9.89%), hipertensión (4.84%) y glomerulonefritis postestreptocócica (2.72%) [8].

En una revisión de 474 casos de Amiloidosis AL, el compromiso glomerular se presenta en el 97% de los casos, vascular en el 85% e intersticial en el 58% [9]. La epidemiología de la amiloidosis AL varía según los informes, pero tiene una incidencia anual de 8 a 15% por millón. La prevalencia de la enfermedad aumenta con la edad. La edad media en el momento del diagnóstico es de 60 años y hay una predilección por los hombres respecto de las mujeres del 55% frente a 45% respectivamente [10].

En lo que se refiere a la etiopatogenia de la Amiloidosis (AL), la discrasia de células plasmáticas, en la que un clon celular prolifera produciendo de forma anormal grandes cantidades de fragmentos de inmunoglobulina, principalmente cadenas ligeras (AL), y más raramente cadenas pesadas (AH) o ambas (AL/AH), son la causa más frecuente de amiloidosis sistémica. Otros procesos patológicos en los que puede existir una sobreproducción de fragmentos de inmunoglobulinas por parte de linfocitos B, como los linfomas linfoplasmocitarios, linfoma MALT o leucemia linfocítica crónica, también pueden asociarse al desarrollo de amiloidosis [4].

El diagnóstico de amiloidosis se basa en su demostración histopatológica. La biopsia renal rinde buenos resultados, incluso mejores que el estudio de muestras de recto, grasa subcutánea,

hígado o medula ósea. En una revisión de casos con 7 747 pacientes, en el Reino Unido, diagnosticados de amiloidosis, se encontró una prevalencia de amiloidosis AL del 60% (correspondiente a 4 646) y para Amiloidosis AA del 10.5% (correspondiente 810) [11].

Una vez diagnosticada la amiloidosis, se requiere conocer la historia familiar y realizar estudios de inmunohistoquímica, y otros no disponibles en nuestro medio como secuenciación genética, microscopía electrónica, espectrometría de masas, para determinar el tipo de proteína amiloide y seleccionar el tratamiento apropiado.

Mayo Clinic en su algoritmo de tratamiento para pacientes con diagnóstico reciente de amiloidosis, no candidatos a trasplante de medula ósea, considera el uso del esquema CyBorD (Ciclofosfamida, Bortezomib, Dexametasona) [12]. Este esquema terapéutico fue instaurado como tratamiento específico inicial en este caso.

En el pasado el pronóstico de los pacientes con amiloidosis AL era pobre, con una supervivencia menor a dos años. Actualmente el pronóstico está determinado por la enfermedad clonal causante, el patrón y la extensión del compromiso orgánico al momento del diagnóstico y la respuesta al tratamiento. La creatinina sérica y el grado de proteinuria al inicio, así como la respuesta hematológica, son factores predictivos de la progresión a ERCT (enfermedad renal crónica terminal). Estudios han demostrado un tiempo medio desde el diagnóstico hasta inicio de diálisis, de 14 meses y desde ésta hasta la muerte 8 meses. Siendo la afectación cardíaca (insuficiencia cardíaca y arritmias) la principal causa de muerte, seguido de enfermedad renal [12].

Una vez que se establece el diagnóstico de amiloidosis, el pronóstico debe ser evaluado. Hay una serie de modelos de riesgo utilizados para amiloidosis AL. Todos los modelos tienen un valor predictivo similar para la supervivencia. El modelo de la Clínica Mayo del 2004 predice mejor la muerte prematura y el modelo de 2012 tiene una mejor predicción para la supervivencia a largo plazo. El modelo de 2012 parece ser el más utilizado en la práctica clínica [13].

CONCLUSIÓN

La amiloidosis como etiología del síndrome nefrótico es una asociación poco frecuente en nuestro hospital, de ahí la trascendencia del presente caso. Es de vital importancia, tener un alto índice de sospecha y realizar el diagnóstico temprano de la enfermedad por medio de la biopsia con la tinción de rojo Congo. El tratamiento depende del tipo de amiloidosis, su inicio oportuno permite aumentar la supervivencia, así como, evitar el depósito de amiloide en otros órganos.

RECOMENDACIONES

En vista de que el país no tiene un registro de glomerulopatías, es de suma importancia disponer de una base de datos que nos permita conocer la incidencia y prevalencia de las distintas entidades clinicopatológicas.

En los servicios de anatomía-patológica es fundamental disponer de inmunofluorescencia, inmunohistoquímica, microscopía electrónica y espectrometría de masas, técnicas muy importantes para aumentar el rendimiento diagnóstico.

ABREVIATURAS

AL: amiloidosis de cadena ligera; ATTRm: Amiloidosis mediada por transferrina mutante; AA: amiloidosis secundaria, reactiva o adquirida; AApoAl: Amiloidosis por Apolipoproteína AI; SEN: Sociedad Española de Nefrología; ERCT: enfermedad renal crónica terminal.

AGRADECIMIENTOS

No aplica.

FINANCIAMIENTO

Autofinanciado.


DISPONIBILIDAD DE DATOS Y MATERIALES

Los datos fueron recolectados del archivo médico del paciente, disponible en el sistema médica AS-400 del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga, IESS. Cuenca – Ecuador.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES


JH: recolección de datos, revisión bibliográfica y redacción del manuscrito. OL: revisión bibliográfica, redacción del manuscrito. JC: redacción manuscrito, fotografías. SP: revisión bibliográfica, redacción manuscrito. Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.


INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

-Jorge Oswaldo Herrera Ordoñez. Doctor en Medicina y Cirugía. Médico Especialista en Nefrología. Unidad de Nefrología del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga.  ORCID <https://orcid.org/0000-0003-1533-9923>

-Oswaldo Mauricio León Cabrera. Doctor en Medicina y Cirugía. Especialista en Medicina Interna. Especialista en Docencia Universitaria. Unidad de Medicina Interna del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga.

 ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7516-1245>

-Jorge Sebastián Coronel Montero. Médico. Especialista en Anatomía Patológica. Alta especialidad en Nefropatología. Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga.  ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8572-2800>

-Soraya Puertas Azanza. Doctora en Medicina y Cirugía. Especialista en Medicina Crítica. Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga.  ORCID <https://orcid.org/0000-0002-1536-9252>

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores no reportan ningún conflicto de interés.

CONSENTIMIENTO PARA PUBLICAR

Todos los autores dieron su consentimiento para esta publicación. Los autores certifican que el documento no ha sido publicado previamente.

APROBACIÓN DE ÉTICA Y CONSENTIMIENTO DE PARTICIPACIÓN

Los autores cuentan con el consentimiento escrito del paciente para la publicación del caso.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Herrera J, León O, Coronel J, Puertas S. Caso Clínico: Síndrome nefrótico como presentación de amiloidosis AL, una asociación poco frecuente en nuestro medio. *Rev Med HJCA*. 2022; 14 (1): 50-54. DOI: <http://dx.doi.org/10.14410/2022.14.1.cc.08>

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bustamante J, Zaidi S. Amyloidosis [Updated 2022]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470285/>
2. Skorecki K, Chertow G, Marsden P, Taal M, Yu A, Brenner y Rector El riñón. 10ma edición. España: Elsevier; 2018: 1128–1132. ISBN: 9788491132172
3. Mughtar E, Dispenzieri A, Magen H, Grogan M, Mauermann M, McPhail ED, et al. Systemic amyloidosis from A (AA) to T (ATTR): a review. *Journal of Internal Medicine*. 2021;289:269–292. DOI: 10.1111/joim.13169
4. Caravaca-Fontan F, Alonso M. Amiloidosis Renal [Internet]. *Afectación Renal en las Enfermedades Sistémicas*. 2021. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/es-articulo-amiloidosis-renal-384>
5. Vaxman I, Gertz M. When to Suspect a Diagnosis of Amyloidosis. *Acta Haematologica*. 2020;143:304–311. DOI: 10.1159/000506617
6. López-Gómez JM, Rivera F. Spanish Registry of glomerulonephritis 2020 revisited: past, current data and new challenges. *Nefrología (Engl Ed)*. 2020;40(4):371–383. DOI: 10.1016/j.nefro.2020.04.012.
7. Hassen M, Bates W, Moosa MR. Pattern of renal amyloidosis in South Africa. *BMC Nephrology*. 2019;20(1):406. DOI: 10.1186/s12882-019-1601-x
8. Alwahaibi N, al Issaei H, al Dhahli B. Spectrum of glomerular diseases in Arab countries: A systematic review. *Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation*. 2018;29(6):1256. DOI: 10.4103/1319-2442.248285
9. Said SM, Sethi S, Valeri AM, Leung N, Cornell LD, Fidler ME, et al. Renal Amyloidosis: Origin and Clinicopathologic Correlations of 474 Recent Cases. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. 2013;8(9). DOI: 10.2215/CJN.10491012
10. Koh Y. AL amyloidosis: advances in diagnosis and management. *BLOOD RESEARCH*. 2020;55(S1). DOI: 10.5045/br.2020.S009
11. Lane T, Pinney JH, Gilbertson JA, Hutt DF, Rowczenio DM, Mahmood S, et al. Changing epidemiology of AA amyloidosis: clinical observations over 25 years at a single national referral centre. *Amyloid*. 2017;24(3). DOI: 10.1080/13506129.2017.1342235
12. Vaxman I, Gertz MA. Worldwide Perspectives of Amyloidosis. *Acta Haematologica*. 2020;143(4):301–3. DOI: 10.1159/000509736
13. Liang W, Liang H, Ou L, et al. Development and Validation of a Clinical Risk Score to Predict the Occurrence of Critical Illness in Hospitalized Patients With COVID-19. *JAMA Intern Med*. 2020;180(8):1081–1089. doi:10.1001/jamainternmed.2020.2033