

Instituto Superior de Medicina Militar "Dr. Luis Díaz Soto"

MIELOMA MÚLTIPLE EN PACIENTE JOVEN CON ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA

Dr. Orestes Benítez Llanes,¹ Dra. Margarita Morales Peralta,² Dra. Alicia Valdés Salazarte³ y Dr. Juan Castañer Moreno⁴

RESUMEN

Se describió el caso de un paciente de 32 años de edad que padecía de enfermedad renal poliquística. Se observó, en las investigaciones realizadas por una anemia no relacionada con el grado de disfunción renal, la existencia de un mieloma múltiple. Se comprobó que no existía otro reporte similar en la literatura médica consultada.

Descriptor DeCS: MIELOMA MULTIPLE/diagnóstico; RIÑON POLIQUISTICO/diagnóstico; ANEMIA.

La enfermedad renal poliquística (ERP) está caracterizada por la expansión progresiva de múltiples lesiones quísticas las cuales comprometen la función del parénquima renal. Recientemente han sido clonados 3 tipos diferentes de genes que están asociados con la mutación que causa esta enfermedad.¹ La ERP representa aproximadamente del 8-10 % de los pacientes con enfermedad renal crónica terminal (ERCT) en Estados Unidos y Europa² y el 5,1 % en Cuba, según estudios realizados por *Almaguer*.³ La observación que solamente la mitad de los pacientes con ERP alcanza la ERCT hacia

la sexta década de la vida⁴ y que la supervivencia de los pacientes con ERP en métodos dialíticos sobrepasa la del resto de la población dialítica⁵ ha hecho posible la observación de manifestaciones extrarrenales durante la evolución de la enfermedad.²

El mieloma múltiple (mieloma de células plasmáticas, mielomatosis, enfermedad de Kahler) y los desórdenes relacionados, están caracterizados por una proliferación neoplásica de un clon único de células plasmáticas encargadas de la producción de una inmunoglobulina específica.⁶ Su

¹ Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. Investigador Auxiliar.

² Especialista de I Grado en Hematología.

³ Especialista de I Grado en Nefrología.

⁴ Doctor en Ciencias. Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Titular.

incidencia es de 4 a 5 pacientes por 100 000 habitantes por año y esta es casi el doble en personas de la raza negra.⁶ Se observa en sujetos de edad avanzada, con edad media de aproximadamente 65 años. Alrededor del 2 % son menores de 40 años y solo el 0,3 % menores de 30.^{7,8} Estudios recientes⁹ han conducido a nuevos conocimientos en la patogenia del mieloma incluyendo la apreciación del rol potencial de la infección por herpesvirus-8 humano y una mayor caracterización de algunas de las anormalidades citogenéticas presentes en esta enfermedad.

A continuación presentamos el caso de un paciente de raza blanca, joven, con ERP, en el que la investigación de una anemia no relacionada con el grado de disfunción renal arrojó un mieloma múltiple.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de raza blanca, masculino y 32 años de edad, con antecedentes familiares de riñones poliquísticos (madre, tía materna) que 3 meses antes de su ingreso

comienza a presentar “decaimiento”, “sensación de fatiga en la boca del estómago” y pérdida de entre 8 a 10 libras de peso.

Asiste al facultativo quien en exámenes realizados detecta anemia y por ultrasonido renal “múltiples imágenes quísticas de ambos riñones”. Acude a nuestra Institución donde al momento del ingreso el examen físico arroja como datos de interés: palidez cutaneomucosa, talla 1,79 cm, peso 53 kg, riñones no palpables. La tensión arterial era normal (140/80).

Estudios realizados: hematocrito 025, hemoglobina 88 g/L, leucocitos $8,7 \times 10$, hematíes en pilas de monedas (fig. 1), eritrosedimentación 135 mm/h. Ultrasonido renal: RD 126 x 45 mm, corteza 5 mm. R1 150 x 71, corteza 5 mm. Múltiples imágenes quísticas, las mayores de 13 mm. Resto del hemiabdomen superior sin alteraciones.

Constante hemoglobina corpuscular media (CHbCm) 350 g/L, conteo de reticulocitos 0,006, hierro sérico, 11,7 mmol/L, capacidad total 22,2 $\mu\text{mol/L}$, capacidad latente 10,5 $\mu\text{mol/L}$ índice de saturación 0,5. Medulograma (fig. 2): sistema megacariopoyético, granulopoyético y eritropoyético, con

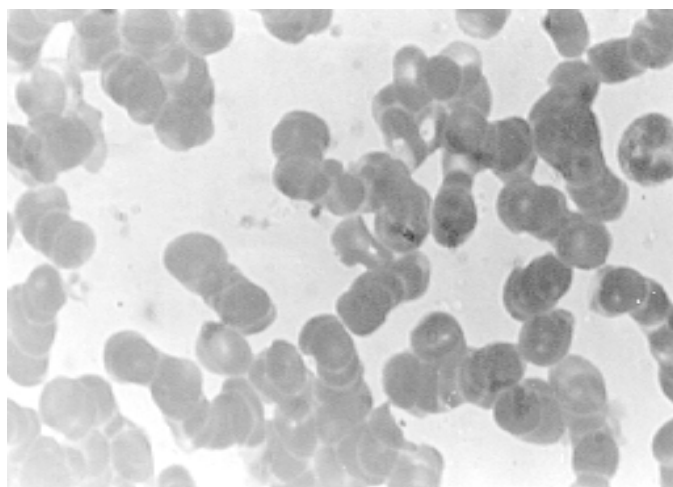


FIG. 1. Sangre periférica. Disposición de los hematíes en pilas de moneda.

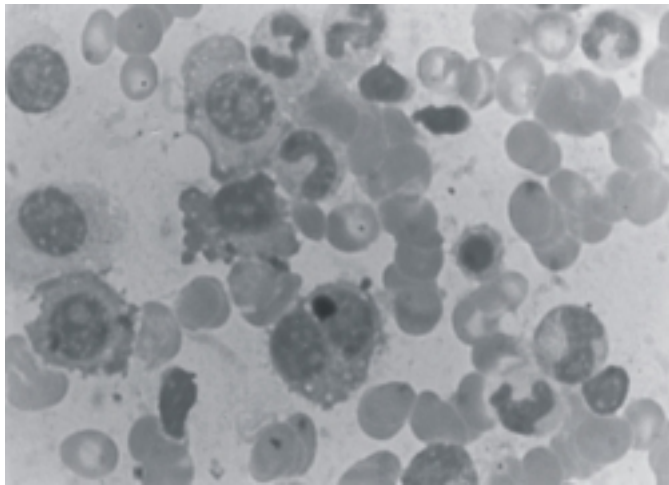


FIG. 2. Médula ósea: presencia de células mielomatosas, algunas de ellas binucleadas, una con cuerpo de Russel.

depresión severa. Azul de prusia, positivo. Infiltración por un 80 % de células plasmáticas atípicas. Conclusiones: mieloma múltiple. Proteína de Bence Jones, positiva.

Survey óseo: signos de osteoporosis costales, estrechamiento posterior del espacio L-S, pelvis normal; cráneo: signos de hiperostosis frontal y occipital. Silla turca, normal. Conteo de Addis: P-1,6 mg/min., L-8 300, H-0. C-0, calcio 258 mmol/L, creatinina 218 μ mol/L, ácido úrico 427 μ mol/L, colesterol 219 mmol/L, fósforo 1,49 mmol/L, fosfatasa alcalina 238 U/L. Estudio inmunológico: ICC y complemento normales, la dosificación de inmunoglobulinas exhibió aumento de IgG. Rx de tórax: ligeros signos de enfisema. Ecocardiograma normal.

Electroforesis de proteína: pico monoclonal en la zona gamma de base estrecha (fig. 3). Recibe tratamiento con prednisona, vincristina y endoxan, fue dado de alta con un aceptable estado general y una función renal global, dado por una creatinina sérica en 320 μ mol/L. El paciente mantuvo se-

guimiento ambulatorio, con controles sistemáticos, observándose un lento pero progresivo daño de la función renal (último control: creatinina 393 μ mol/L). Finalmente, fallece 18 meses más tarde por un cuadro de neumonía bacteriana.

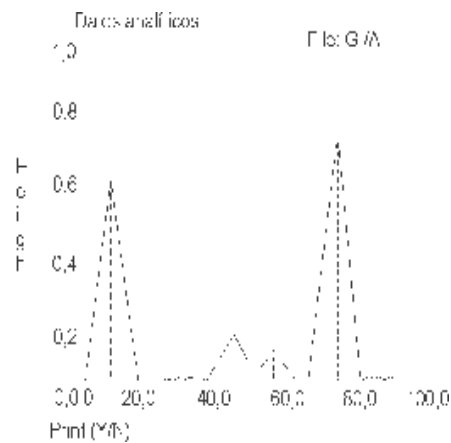


FIG. 3. Electroforesis de proteína.

DISCUSIÓN

La asociación de ERP y procesos malignos ha sido reportada por diferentes autores^{2,10} mientras que en el mieloma múltiple, la influencia de factores genéticos es incierta.¹¹ El mieloma múltiple ha sido reportado en familias, donde 2 o más parientes de primer grado, han presentado la enfermedad, al igual que en gemelos idénticos, estas observaciones sugieren que pudiera existir una predisposición familiar, pero el número de casos publicados ha sido pequeño.¹¹

La participación renal en el mieloma múltiple ha sido ampliamente documentada.^{12,13} El fallo renal está presente en más del 50 % de los pacientes, en algún momento durante la evolución de la enfermedad.¹⁴ En la patogenia de este fallo, las cadenas ligeras monoclonales tienen un papel clave, ya que algunas de ellas son propensas a inducir la formación de cilindros en la nefrona distal y producir la nefropatía del mieloma por cilindros, que es la causa más frecuente de insuficiencia renal aguda en esta enfermedad.¹⁴ Existe una buena correlación entre la severidad de la enfermedad renal y la supervivencia del paciente. Se ha señalado que la supervivencia al año de aquellos pacientes con creatinina

plasmática por debajo de 130 $\mu\text{mol/L}$ es de 80 %¹² comparada con el 50 % en aquellos con cifras superiores a 200 $\mu\text{mol/L}$.¹⁵ La respuesta de la enfermedad renal a la terapia, también representa un valor pronóstico.¹⁵ La recuperación de la función puede ser observada en el 26 % de aquellos pacientes con insuficiencia renal al momento del diagnóstico. Estos tienen una supervivencia media de 28 meses comparada con 4 en aquellos con deterioro renal irreversible.

Consideramos que en nuestro caso, la disfunción renal ocasionada por la ERP, se agravó aún más por la nefropatía provocada por el mieloma y por una respuesta a la quimioterapia no satisfactoria, la cual determina la prolongación de la vida del paciente al disminuir con el tratamiento, la masa del mieloma y la sobrecarga renal por cadenas ligeras. El aumento de la susceptibilidad a las infecciones, particularmente la neumonía neumococcica,⁵ quedó confirmada al fallecer el paciente por un cuadro de neumonía bacteriana, 18 meses más tarde.

La infrecuencia del mieloma múltiple en individuos jóvenes y la asociación en nuestro paciente a ERP pone de manifiesto que se trata de una curiosidad ya que no se ha encontrado en la literatura consultada un reporte similar.

SUMMARY

The case of a 32-year-old patient who suffered from polycystic kidney disease was described. The existence of multiple myeloma was proved as a result of the investigations made due to an anemia non-related to the degree of kidney dysfunction. No similar report was found in the reviewed medical literature.

Subject headings: MULTIPLE MYELOMA/diagnosis; KIDNEY, POLYCYSTIC/diagnosis; ANEMIA.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Murcia NS, Seeney WE, Avner ED. New insights into the molecular pathophysiology of polycystic kidney disease. *Kidney Int* 1999;55:1878-97.
2. Perrone RD. Extrarenal manifestation of ADP-KD. *Kidney Int* 1999;51:2022-36.

3. Herrera VR, Román WA, Soto LL, Pérez-Oliva DJ, Gutiérrez GC, Lagomasino RJM, et al. Insuficiencia renal crónica. En: Temas de Nefrología, T-2, Ciudad de La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 1991:3-36.
4. Gabow PA, Johnson AM, Kaehny WD, Kimberling WJ, Lezotte DC, Duley IT, et al. Factors affecting the progression of renal disease in autosomal-dominant polycystic. *Kidney Int* 1992;41:1311-19.
5. Ritz E, Zeier M, Schneider P, Jones E. Cardiovascular mortality of patients with polycystic kidney disease on dialysis; is there a lesson to learn? *Nephron* 1994;66:125-8.
6. Kyle RA. Multiple myeloma and the dysproteinemia. En: Stein IJ, ed. *Internal Medicine*, 4^a ed. St. Louis: Mosby year book, 1994:911-19.
7. Blade J, Kyle RA, Greipp PR. Presenting features and prognosis in 72 patients with multiple myeloma who were younger than 40 years. *Br J Haematology* 1996;93(2):345-51.
8. Blade J, Kyle RA, Greipp PR. Multiple myeloma in patients younger than 30 years. Report of 10 cases and review of the literature. *Arch Intern Med* 1996;156(13):1463-8.
9. Reece DE. New advances in multiple myeloma. *Curr Opin Hematol* 1998;5(6):460-4.
10. Gardner KD. Enfermedades renales quísticas. En: Massry S.G, Glassock RJ. *Nefrología*. Ciudad de La Habana: Ed. Científico Técnica, 1985:768-83.
11. Deshpande HA, Hu X-P, Marino P. Anticipation in familial plasma cell dyscrasias. *Br J Haematol*. 1998;103:696.
12. Winearis CG. Acute myeloma kidney. *Kidney Int* 1995;48:1347.
13. Chauveau D, Choukroun G. Bence Jones proteinuria and myeloma kidney. *Nephrol Dial Transplant* 1996;11(3):413-15.
14. Vaamonde CA. Avances recientes sobre el daño renal en el mieloma múltiple. *Nefrol Latinoam* 1994;1(2):82-8.
15. Blade J, Fernández-Llama P, Boch F. Renal failure in multiple myeloma. Presenting features and predictors of outcome in 94 patients from a single institution. *Arch Intern Med* 1998;158: 1889.

Recibido: 29 de septiembre de 1999. Aprobado: 20 de enero del 2001.

Dr. *Orestes Benítez Llanes*. Instituto Superior de Medicina Militar "Dr. Luis Díaz Soto". Avenida Monumental, Habana del Este, Ciudad de La Habana, Cuba.