

CRIOGLOBULINEMIA Y GAMMAPATÍA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INCIERTO?

Ferreiro Álvarez B.; Iglesias Lamas E.; González E.; Borrajo Prol M. P.; Camba Caride M.; Nóvoa Fernández E.; Pérez Melón C.; Otero González A.

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Introducción: La crioglobulinemia tipo I es una entidad producida por inmunoglobulinas(Ig) monoclonales que precipitan a bajas temperaturas.

El 60% se asocia a trastornos linfoproliferativos malignos, el resto se diagnostica como gammapatía monoclonal de significado incierto (MGUS).

Su clínica es principalmente cutánea. La afectación renal se produce en el 20-40% de los pacientes sobre todo si se trata de una crioglobulinemia monoclonal IgG. Las manifestaciones renales incluyen síndrome nefrítico o nefrótico, hipertensión, edema y microhematuria. La insuficiencia renal aguda (IRA), en ocasiones rápidamente progresiva (IRRP) aparece en el 90% de los casos. Generalmente es secundaria a una glomerulopatía, pero puede deberse a vasculitis sobre todo si se trata de una crioglobulinemia IgM

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 64 años exfumador, EPOC y crioglobulinemia tipo I asociada a MGUS IgG Kappa. Tras el diagnóstico de esta última entidad en 2012, presentó 4 brotes crioglobulinémicos, 2 de ellos con afectación renal (síndrome nefrítico). La biopsia renal fue compatible con una glomerulonefritis membranoproliferativa secundaria a la crioglobulinemia. Recibió tratamiento con corticoides con buena respuesta inicialmente, siendo precisa la introducción de micofenolato y en último caso de Rituximab por refractariedad.

Ingresa por oligonuria y edema en abdomen y extremidades inferiores. Ante la sospecha de nuevo brote crioglobulinémico se inician bolus de metilprednisolona. En las 24 horas siguientes progresa a anuria y aparecen lesiones cutáneas purpúricas. En la analítica se objetiva IRRP con sedimento activo e hiperpotasemia (Cr 4.1, K 7). Se descartó patología macrovascular y obstructiva. Las crioglobulinas en suero así como la hiperviscosidad fueron positivas interpretándose el cuadro como posible vasculitis crioglobulinémica.

Se inicia hemodiálisis y plasmaféresis a días alternos y se continúa prednisona a dosis de 1mg/Kg/día. Dada la refractariedad de la crioglobulinemia a tratamientos previos, se decide iniciar bortezumib. Progresivamente se produce recuperación de la función renal hasta cifras basales con sedimento normal.

Conclusiones: La vasculitis crioglobulinémica es una entidad rara . Se asocia a crioglobulinemias tipo I IgM. La biopsia renal es indispensable para el diagnóstico definitivo. Es importante instaurar tratamiento precozmente con plasmaféresis en casos graves. El manejo posterior dependerá de la Ig responsable, recomendándose rituximab en las IgG y una asociación de Ciclofosfamida, dexametasona y bortezumib en las IgM.