

13. AL ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ ΜΕ ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΤΑΧΕΩΣ ΕΞΕΛΙΣΣΟΜΕΝΗΣ ΣΠΕΙΡΑΜΑΤΟΝΕΦΡΙΤΙΔΑΣ ΩΣ ΠΡΩΤΗ ΕΚΔΗΛΩΣΗ ΛΕΜΦΟΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟΥ ΛΕΜΦΩΜΑΤΟΣ

Μπάφας Δ, Σπανού Ε, Μπαχαράκη Δ, Μπαλά Ε, Καλογεροπούλου Σ, Γούναρη Π, Κατσούδας Σ, Βλαχάκος Δ

Νεφρολογικό τμήμα Β' Προπαιδευτικής Παθολογικής Κλινικής, Π.Γ.Ν. «Αττικόν»

Ασθενής άνδρας 70 ετών εισήχθη στο Νοσοκομείο μας με κλινική εικόνα Ταχέως Εξελισσόμενης Σπειραματονεφρίτιδας και Λευκωματουρίας νεφρωσικού τύπου προς περαιτέρω διερεύνηση. Ο ασθενής από τετραμήνου εμφάνιζε δύσπνοια προσπαθείας με συνοδό οπισθοστερνικό άλγος και από διμήνου οιδήματα κάτω άκρων σταδιακά επιδεινούμενα και επιπλέον αδυναμία καταβολή. Ατομικό ιστορικό αρνητικό για Αρτηριακή Υπέρταση, Στεφανιαία Νόσο ή Σακχαρώδη Διαβήτη. Από τον κλινικοεργαστηριακό έλεγχο στον οποίο υπεβλήθη προ διμήνου, ανευρέθηκαν Αρτηριακή Υπέρταση, Νεφρική Ανεπάρκεια (Κρεατινίνη 2,2 mg/dl) και Λευκωματουρία νεφρωσικού συνδρόμου (10g/24ωρο). Αντιμετωπίστηκε τότε συμπτωματικά με αντιυπερτασική αγωγή, αΜΕΑ και διουρητικά.

Κατά την εισαγωγή του διαπιστώθηκαν Αρτηριακή Υπέρταση (140/90 υπό αγωγή), επιδείνωση νεφρικής λειτουργίας (Κρεατινίνη 4,5 mg/dl) και Λευκωματουρία (6 gr/24h). Το ίζημα ούρων ανέδειξε μόνο λίγα σωληναριακά κύτταρα και λιπώδη σωματία. Από τον λοιπό εργαστηριακό έλεγχο ανευρέθηκαν τριπήφια ΤΚΕ (127mm) με φυσιολογική CRP, ήπια αναιμία (Hb 11,8gr/dL), υπαλβουμιαναιμία (2,8 mg/dL) και υπεργαμμασφαιριναιμία (5,2 mg/dL). Ο απεικονιστικός έλεγχος ανέδειξε φυσιολογικούς σε μέγεθος νεφρούς με μεγάλες φλοιώδεις κύστες άμφω και μειωμένο πάχος φλοιού με διάχυτη αύξηση ηχογένειας.

Στα πλαίσια του διαγνωστικού ελέγχου, ο ασθενής υπεβλήθη μεταξύ άλλων σε οστεομυελική βιοψία και βιοψία νεφρού υπό αξονικό τομογράφο. Η διερεύνηση των στηθαγικών ενοχλημάτων με σπινθηρογράφημα μυοκαρδίου με TI-201 ανέδειξε ισχαιμία κατωτέρου τοιχώματος και τέθηκε σε αντιστηθαγική αγωγή. Εντός λίγων ημερών ο ασθενής εμφάνισε ταχεία επιδείνωση της νεφρικής του λειτουργίας με εγκατάσταση ουραιμικής συμπτωματολογίας και υπεβλήθη σε συνεδρίες αιμοκάθαρσης. Εν αναμονή των αποτελεσμάτων έλαβε 3 καθημερινές ώσεις IV Μεθυλπρεδνιζολόνης 1gr με αποτέλεσμα σταθεροποίηση των τιμών της κρεατινίνης (4,5 mg/dL) και απεξάρτηση από την αιμοκάθαρση μετά από 3 συνεδρίες.

Η βιοψία νεφρού ανέδειξε εικόνα συμβατή με πρωτοπαθή αμυλοείδωση AL λ ελαφρών αλύσων και η οστεομυελική βιοψία διήθησε από χαμηλής κακοήθειας λέμφωμα Β-κυτταρικής σειράς, με χαρακτηριστές λεμφοπλασματοκυτταρικού λεμφώματος. Η ανοσοκαθίλωση πρωτεϊνών ορού ανέδειξε μονοκλωνική αιχμή IgM λ ενώ η συγκέντρωση IgM αίματος ήταν 2520 mg/dl.

Ο ασθενής παραπέμφθηκε στο αιματολογικό τμήμα με διάγνωση Λεμφοπλασματοκυτταρικού Λεμφώματος με AL αμυλοείδωση νεφρών προς έναρξη ειδικής θεραπείας (rituximab), εντάχθηκε σε πρόγραμμα αιμοκάθαρσης και μετά μια εβδομάδα από το πρώτο σχήμα απεβίωσε αιφνιδίως στην οικεία του.

Η AL αμυλοείδωση αποτελεί σπάνια επιλοκή των σχετιζόμενων με IgM μονοκλωνικών γαμμαπαθειών, όπως Μακροσφαιριναιμίας Waldenstrom, MGUS (Μονοκλωνική Γαμμοπάθεια Αγνώστου Σημασίας) και Non Hodgkin Λεμφώματος και αφορά συνήθως την κ ελαφρά αλυσσο. Η περίπτωση που περιγράφουμε αφορά την ασυνήθη εμφάνιση ενός σπάνιου νοσήματος, στο οποίο η διάγνωση τέθηκε από την θορυβώδη νεφρική εκδήλωση, τονίζοντας την σπουδαιότητα της κλινικής επαγρύπνησης στον κλινικοεργαστηριακό έλεγχο της ταχέως εξελισσόμενης σπειραματονεφρίτιδας..