

TÍTULO: ALGO MÁS QUE VALVULOPATÍAS

Presentamos el caso de una mujer de 69 años con insuficiencia cardíaca y patología valvular severa que encubría una grave enfermedad sistémica.

ANTECEDENTES PERSONALES

La paciente presenta HTA de larga data en tratamiento con ARA-II y betabloqueante, síndrome de apnea obstructiva del sueño en tratamiento con CPAP, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo y carcinoma de mama intraductal tratado en 2016 con cirugía, radioterapia y hormonoterapia en remisión completa. Respecto a su historia cardiológica previa, presenta una fibrilación auricular (FA) permanente desde 2022. Sin antecedentes nefrourológicos reseñables, con función renal normal previa normal en 2024 (creatinina 0.8mg/dL con tiras reactivas sin albuminuria).

HISTORIA DE LA ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente remitida a nuestro centro a principios de 2025 para tratamiento de patología valvular. En la ecocardiografía presenta insuficiencia mitral y tricúspidea severas, sin hipertrofia ventricular y con FEVI preservada. Hay que destacar que en ecocardiografías previas en su centro presentaba una FEVI levemente deprimida (FEVI 44%) recuperada con tratamiento neurohormonal. Así, en marzo de 2025 se realiza reparación mitral con implante de neocuerda de gore-tex a nivel de A2 y anillo protésico Physio II de 30mm, además de plastia tricúspidea con anillo protésico Physio de 28mm. También ablación mediante técnica Maze IV por FA y cierre de orejuela izquierda. Postoperatorio tórpido presentando shock cardiogénico y fracaso del ventrículo derecho que precisó drogas vasoactivas de manera inicial, pero con excelente evolución posterior.

Desde el punto de vista nefrológico la paciente presenta deterioro de función renal durante el ingreso con creatinina pico de 2,7mg/dL (CKD-EPI: 20ml/min) siendo reseñable la aparición de proteinuria en tira reactiva de entre 30-100mg/dL pudiendo justificarse por bacteriuria con aislamiento de *Serratia marcescens* en urocultivo con buena respuesta al tratamiento con Meropenem. Sin datos de endocarditis en ecocardiografía. Mejoría de la función renal con adecuado ritmo diurético, sin datos de IC, por lo que la paciente es dada de alta con seguimiento en consultas de la Unidad de Insuficiencia Cardíaca (UIC).

Al tratarse de una paciente con deterioro de función renal y necesidad de optimizar su tratamiento neurohormonal, tras una valoración inicial en la UIC es remitida a la Unidad Cardiorrenal (UCR) de nuestro centro en julio de 2025. Durante el seguimiento en la UCR la creatinina se mantiene estable con cifras 1,3-1,4mg/dL.

El deterioro de función renal se consideró inicialmente en contexto de un fracaso renal agudo no recuperado *ad integrum* en el contexto del ingreso para la cirugía de las valvulopatías, pero había varios aspectos que no lo respaldaban. Para empezar, si bien había presentado inestabilidad hemodinámica inicial, ésta había sido muy breve con excelente respuesta a tratamiento vasoactivo en las

primeras horas del ingreso en UCI y con rápida salida a planta de hospitalización. Por otro lado, constan análisis de 2024 con función renal normal y análisis de orina sin hallazgos. Además, la situación cardiológica era buena una vez recuperada de la intervención y ya había estado tomando el tratamiento neurohormonal con ARNI en 2024 sin presentar deterioro de función renal. Por ello se completa estudio en la UCR con ecografía renal sin alteraciones reseñables, pero sí con una llamativa proteinuria de 0.9g en orina de 24h no a expensas de albúmina (en proteinograma en orina presentaba un 8-9% albúmina con cocientes albúmina/creatinina de 70 mg/g y sistemáticos de orina normales). En proteinograma en sangre presenta cadenas libres kappa 291 mg/dL con cadenas lambda normales (cociente kappa/lambda 22.5). Sin anemia y con discreta plaquetopenia (140.000 plaquetas/uL), con niveles de calcio normales. Se puede ver una evolución de la función renal y de la proteinuria en las figuras 1 y 2.

Ante la sospecha de gammapatía monoclonal se remite a hematología que realiza biopsia de médula ósea con diagnóstico de mieloma múltiple de cadenas ligeras kappa con tinción de Rojo Congo negativo (descartada amiloidosis AL). PET-TC sin afectación ósea. Posteriormente se realiza biopsia renal en octubre de 2025, con diagnóstico final el de tubulopatía proximal por cadenas ligeras sin datos de síndrome de Fanconi. Inicia tratamiento con esquema PERSEUS. Dicho esquema consiste en de inducción con 6 ciclos de Daratumumab + Bortezomib + Lenalidomida + Dexametasona, valorando en un segundo tiempo trasplante autólogo de sangre periférica (TASPE) y mantenimiento con Daratumumab + Lenalidomida. Se administra el primer ciclo en enero de 2026.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **ECOCARDIO SEPTIEMBRE-2024:** Ventrículo izquierdo y derecho de dimensiones normales. Función sistólica del VI preservada (FEVI BP 53%). Insuficiencia mitral y tricúspidea severas PSAP estimada 40-45mmHg. Dilatación biauricular severa.
- **ECO RENAL AGOSTO-2025:** Riñones con tamaño dentro de la normalidad y grosor parenquimatoso conservado, sin litiasis ni dilatación pielocalicial.
- **BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA AGOSTO-2025:** Mieloma de células plasmáticas. Series hematopoyéticas sin alteraciones. Células plasmáticas aumentadas, comprendiendo >10% de la celularidad total y <30% (un 15%). Distribución intersticial, con formación de grupos. En inmunohistoquímica se detecta restricción de cadenas ligeras kappa. Rojo Congo negativo.
- **BIOPSIA RENAL OCTUBRE-2025:** Compatible con tubulopatía proximal por cadenas ligeras no cristalinas. Cilindro cortico-medular renal con hasta 12 glomérulos por sección sin alteraciones histológicas. Se observa leve fibrosis miointimal arterial y fibrosis intersticial y atrofia tubular en torno al 5%. Con técnicas de inmunofluorescencia directa se evidencian depósitos de cadenas ligeras kappa intracitoplasmática en túbulos proximales y, en menor medida lambda. IHQ: No se evidencian depósitos de IgG, IgM, C3, C1q, IgA. No se evidencian depósitos de Rojo Congo.

DISCUSIÓN

Exponemos un caso de una paciente que a raíz del estudio de su patología valvular severa se detecta un deterioro de función renal acompañado de una proteinuria significativa no a expensas de albúmina con una patología hematológica grave subyacente.

El número de patologías hematológicas que presentan afectación renal es muy amplio. Este daño generalmente es mediado por la producción de inmunoglobulinas monoclonales, o bien por fragmentos de estas, que se depositan a nivel renal. Las guías KDIGO de 2012 ya adoptan el término de gammapatía monoclonal de significado renal. De esta forma se reconoce que incluso una gammapatía monoclonal no maligna puede conllevar un daño renal, diferenciándola de la gammapatía renal de significado incierto que por definición no produce lesión orgánica^{1,2}. Centrándonos en el mieloma múltiple, esta patología se presenta por la presencia de inmunoglobulinas en sangre/orina/ambos producidas por un clon de células plasmáticas. A nivel renal puede manifestarse de múltiples formas². En el caso de nuestra paciente se presentó como una afectación poco frecuente. Se trata de una tubulopatía proximal por cadenas ligeras no cristalina sin síndrome de Fanconi asociado. Esta afectación se caracteriza por depósitos intracelulares de cadenas ligeras, generalmente kappa como en el caso expuesto, que precipitan en el citoplasma provocando daño celular. Generalmente la clínica es poco expresiva y suele diagnosticarse de forma tardía. Suele ir acompañado de síndrome de Fanconi parcial o completo, lo que no ocurre en el caso de nuestra paciente. Pueden tener depósito de cristales intracelulares, aunque no en todos los casos¹.

Por todo ello, creemos que este caso es un ejemplo de la importancia del trabajo interdisciplinar y, en concreto, de las unidades cardiorrenales. Es sabido que avanzamos hacia una medicina cada vez más especializada. Sin embargo, el perfil del paciente es cada vez más añoso, pluripatológico y complejo debido al envejecimiento poblacional y las comorbilidades existentes³. En el caso del paciente cardiorrenal esta situación no es diferente. En el caso de nuestra paciente, presentaba varias patologías complejas. Por un lado, estaba la compleja patología valvular que le condicionada una insuficiencia cardíaca con FEVI recuperada que precisó iniciar tratamiento neurohormonal y la titulación de este. A este escenario se añadía el deterioro de función renal que complicaba el manejo, especialmente en lo referente a la titulación de los fármacos, motivo de la derivación a consultas de la UCR. Finalmente, ha sido precisamente el manejo multidisciplinar el que ha permitido el diagnóstico de la patología hematológica. Debido a que este tipo de patología hematológica cursa al inicio de forma silente en muchos casos, incluida la afectación renal, si no se hubiese valorado de forma conjunta con Nefrología para un correcto estudio de la proteinuria y del deterioro de la función renal no explicado, no se hubiese llegado al diagnóstico final de una manera tan precoz.

CONCLUSIONES

Creemos que este caso representa el complejo escenario de los pacientes con síndrome cardiorenal. Un paciente cada vez más pluripatológico y complejo donde el manejo organocentrista queda desfasado y el manejo multidisciplinar es cada vez más importante. De otra forma en nuestro caso no se hubiese hecho el diagnóstico de la patología hematológica subyacente.

BIBIOGRAFÍA

1. Fulladosa X. Nefropatía asociada a gammopatías monoclonales. En: Lorenzo V, López Gómez JM, editores. *Nefrología al día* [Internet]. ISSN: 2659-2606. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/698>
2. Park K, Kwon SH. Monoclonal gammopathy of renal significance from the perspective of nephrologists. *Blood Res.* 2024; 59:28.
3. León-Román J, Azancot MA, Marouco C, Patricio-Liebana M, Zamora JI, Ramos Terrades N, et al. A New Era in the Management of Cardiorenal Syndrome: The Importance of Cardiorenal Units. *Cardiorenal Med.* 2025;15(1):174–183.

ANEXO - FIGURAS Y TABLAS

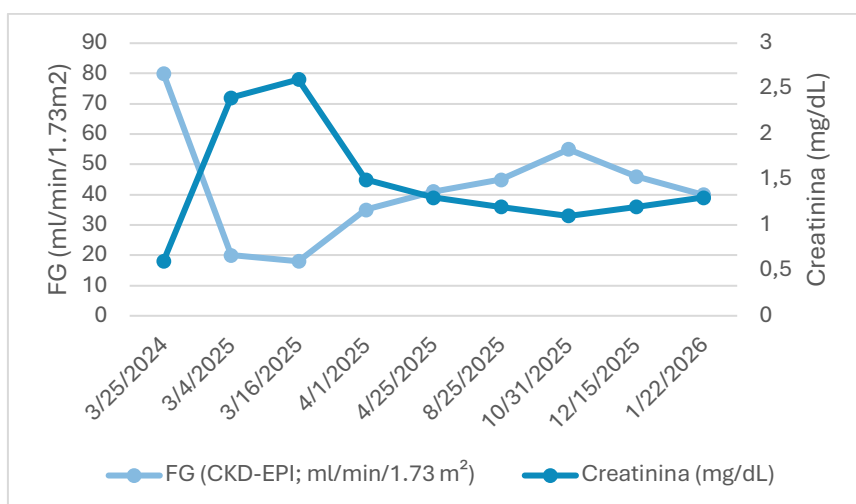


Figura 1. Evolución de la función renal por creatinina y FG (filtrado glomerular).

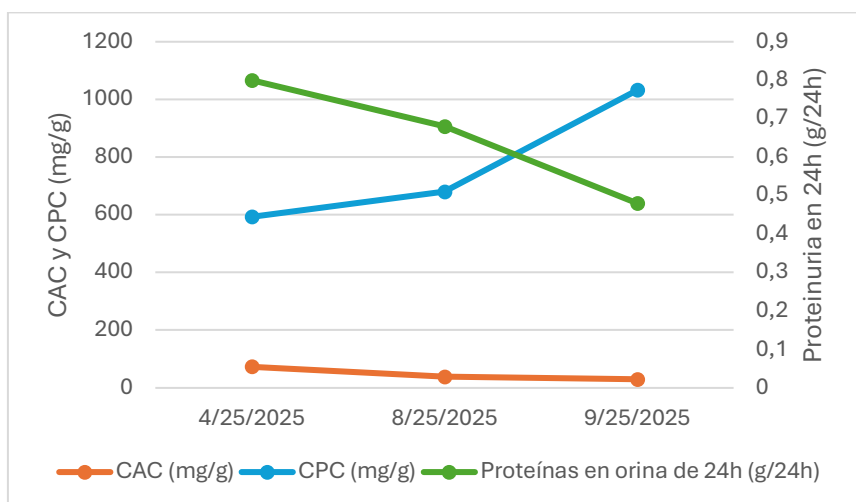


Figura 2. Evolución de la proteinuria en consultas. Abreviaturas: CAC = cociente albúmina-creatinina; CPC = cociente proteínas-creatinina.