

HIPERAMONIEMIA COMO PRESENTACIÓN DE RECIDIVA DE MIELOMA MÚLTIPLE (MM) TRAS TRASPLANTE AUTÓLOGO

Martínez-Barranco P. Peñalver FJ. Villalón L. García MJ. Ricard P y Arribalzaga K.

Unidad de Hematología y Hemoterapia. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid.

Introducción: La Hiperamoniemia idiopática ha sido descrita como una complicación infrecuente de la quimioterapia (QT) intensiva que reciben los pacientes con hemopatías malignas (leucemias agudas y MM). Hay pocos casos descritos tras trasplante de médula ósea (TMO), tanto alogénico como autólogo, con una incidencia de 0.5-1%. Ocurre entre 15 y 100 días post-trasplante y se asocia con una elevada mortalidad. Se define como una elevada concentración plasmática de amonio (> 200mcmol/l) en ausencia de alteraciones significativas de la función hepática. Las causas más comunes de hiperamoniemia son alteraciones congénitas del metabolismo de la urea y disfunción hepática severa. Presentamos un paciente con MM que sufrió encefalopatía hiperamoniémica tras trasplante autólogo de precusores hematopoyéticos de sangre periférica (TASPE).

Caso clínico: Paciente mujer de 65 años diagnosticada en Junio/05 de MM IgG-k. E.IIA (D-S) (ISS III): IgG 6000 mg/dl, Hb 9.9 g/dl, B₂MG 5.81 mg/l y Albúmina 2.9 g/dl. No afectación ósea. Proteinuria/24hs negativa. Recibió tratamiento (tto) tipo VAD (vincristina, adriamicina y dexametasona) x 6 ciclos, alcanzando respuesta parcial. Se intensificó con 2 ciclos de Bortezomib, Melfalan y Prednisona (V-MP) previos a la colecta de progenitores. Se realizó TASPE en Abril/06, acondicionamiento con Melfalan 200. En la reevaluación +3 meses post-TASPE se evidenciaron datos de progresión: IgG 1140 mg/dl, pico M de 0.9 g/dl IgG-k, B₂MG 5.31 mg/l y aparición de múltiples lesiones líticas. Aspirado de médula ósea, con 11% de células plasmáticas de gran tamaño monoclonales. Biopsia con infiltración difusa. Coincidiendo con la progresión presentó cuadro confusional subagudo, de 1-2 semanas de evolución con bradipsiquia, discreta disartria, tendencia a la letargia e inestabilidad de la marcha. Además, hiperventilación y alcalosis respiratoria. TAC, RM craneal y punción lumbar sin alteraciones. Electroencefalograma compatible con moderada-severa encefalopatía difusa. La concentración plasmática de amonio fue de 190 mcmol/l (normal< 50). Pruebas de función hepática, estudio de coagulación, serologías VHB, VHC y ecografía abdominal (incluido doppler) normales. Con el diagnóstico de encefalopatía hiperamoniémica en el seno de progresión del MM post-TASPE se inició QT tipo V-M con dosis altas de Dexametasona, dieta pobre en productos nitrogenados, paramomicina y lactulosa, sin lograr mejorar la situación neurológica ni disminuir los niveles de amonio. Falleció a la 4ª semana del ingreso por insuficiencia respiratoria aguda.

Conclusiones: Esta rara entidad, se asocia con progresión de la enfermedad y tiene muy mal pronóstico. Considerar esta posibilidad diagnóstica en pacientes que desarrollan confusión, deterioro neurológico y alcalosis respiratoria tras QT intensiva y/o tras TMO podría permitir un tto precoz y quizás mejorar la supervivencia. En MM post-TASPE este sería el segundo caso referenciado.