

ESCLEROSIS NODULAR COMO MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD POR DEPÓSITO MONOCLONAL DE INMUNOGLOBULINAS EN MIELOMA MÚLTIPLE

Odar Sampe M.^{1,3}, Castillo Velarde E.^{1,3}, Cortez Sánchez W.^{1,2}

¹ Servicio de Nefrología, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen

² Universidad Nacional Mayor de San Marcos

³ Universidad Ricardo Palma

INTRODUCCIÓN

La enfermedad por depósitos de cadenas ligeras es una entidad poco frecuente caracterizado por los depósitos monoclonales de cadenas ligeras no amiloidóticas a nivel renal. Reportamos el caso de una paciente mujer que presenta una pérdida acelerada de la función renal, hipocomplementemia y proteinuria no nefrótica como manifestación clínica de un mieloma múltiple. En este caso los depósitos monoclonales de cadenas ligeras kappa se expresan como lesiones tipo esclerosis nodular a nivel glomerular.

REPORTE DE CASO

Paciente mujer de 69 años hospitalizada por astenia, disnea progresiva, edema en miembros inferiores y orina espumosa de 6 meses de evolución; antecedente de hipertensión de 2 años. Diagnosticada de falla cardíaca 3 meses antes de su ingreso, ecocardiografía: FEVI disminuida FEVI 37%, discinecia septal, inferior y anterior y disfunción diastólica restrictiva y efusión pericárdica moderada.

Al examen físico edema generalizado, PA 110/50 mmHg. Laboratorio: Hb 9.7 g/dl, creatinina al ingreso de 0.9 mg/dl y que aumenta hasta 6.9 mg/dl durante su hospitalización, albúmina 3 g/dl, calcio 9,4 mg/dl. Proteinuria de 24 horas en 2,1 g, hematíes en orina 0-2 xc, serología para hepatitis B y C, sífilis y VIH negativo; marcadores inmunológicos ANCA negativo, ANA IFA 1/100 patron nucleolar, anti ENA PCNA (++) , complemento C3 disminuido (58.1 mg/dl) y C4 normal. En la electroforesis en orina elevación de fracción gamma e inmunofijación con proteína de Bence Jones con componente monoclonal en cadenas ligeras Kappa. Dosaje sérico de cadenas ligeras Kappa 1040 mg/l, Lambda 35 mg/l y cociente Kappa/Lambda 29.3. Se realiza aspirado de médula ósea con resultado de infiltración de 80% de células plasmáticas.

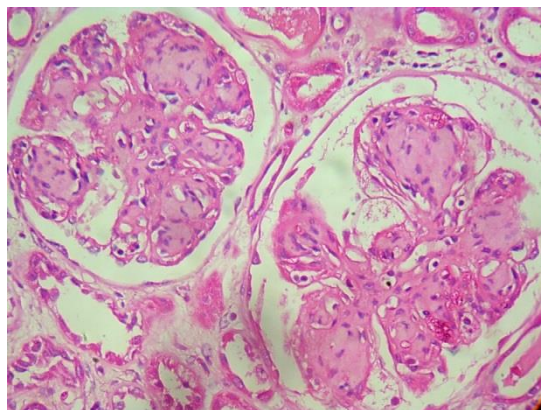


Fig 1. Esclerosis nodular

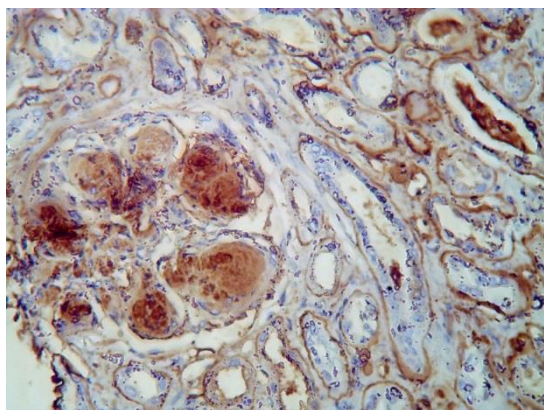


Fig 2. Esclerosis nodular con inmunohistoquímica Kappa +

Ecografía renal con riñones de tamaño conservado. Por tomografía se describe hepatomegalia y poliserositis (derrame pleural, líquido ascítico y derrame pericárdico). No lesiones osteolíticas por radiología.

Se realizó una biopsia renal con 75 glomérulos, 5 globalmente esclerosados, los glomérulos viables con expansión mesangial formando nódulos hialinos acelulares (Figura 1). Los nódulos con PAS positivo, kappa positivo (Figura 2), rojo de congo negativo, intersticio con infiltración

linfomononuclear leve. IH Kappa positivo 3+, Lambda +/- y CD34 positivo.

Basado en los hallazgos clínicos, laboratoriales y anatomopatológicos el diagnóstico final planteado es glomeruloesclerosis nodular por depósito de cadenas ligeras Kappa asociado a un mieloma múltiple.

DISCUSIÓN

La enfermedad por depósito monoclonal de inmunoglobulina (MIDD) es un tipo raro de paraproteinemia que se caracteriza por la presencia de depósitos monoclonales de inmunoglobulinas en la membrana basal glomerular, manifestándose más frecuentemente en la quinta y sexta década de vida. La MIDD se subclasifica, dependiendo de la composición de los depósitos, en la enfermedad por depósitos de cadenas ligeras (LCDD), enfermedad por depósitos de cadenas pesadas (HCDD) y enfermedad por depósitos de cadenas ligeras y pesadas (LHCDD) siendo la LCDD la forma más frecuente de presentación (75-80%).¹

La LCDD se presenta más frecuentemente en varones, entre los 55 a 60 años de edad. La proteinuria en rango nefrótico es común²⁻⁴. Histopatológicamente, los cambios incluyen esclerosis nodular glomerular en el 60% de los pacientes, cuyo depósito está compuesto por cadenas ligeras monoclonales, más frecuentemente de tipo kappa, estos depósitos son rojo de congo negativo, no amiloidóticos y no presentan estructuras de tipo fibrilar en su ultraestructura.

Hasta el 50% de los pacientes con LCDD se asocia a mieloma múltiple (MM)⁵, pudiendo asociarse a otras enfermedades linfoplasmáticas. La supervivencia de LCDD a 5 años es del 70% aproximadamente, la cual se reduce notoriamente si se asocia a MM⁶, por lo que es críticamente importante iniciar rápidamente el tratamiento para reducir las concentraciones de cadenas ligeras libres⁵.

CONCLUSIÓN

Presentamos un caso de enfermedad por depósitos de cadenas ligeras en un paciente con diagnóstico de mieloma múltiple. Debido a las variadas presentaciones clínicas y los múltiples diagnósticos diferenciales y morfológicos, es posible que ambas entidades sean poco reconocidas y diagnosticadas. Conocer las diferentes formas de presentación pueden ayudar en el diagnóstico precoz y tratamiento de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Said S, Cooper JC, Nwosu AC, Bilbao JE, Hernandez GT. Hypertension, renal failure, and edema in a 38-year-old man: light chain deposition disease; a case report and review of the literature. *J Nephropathol.* 2014;3(2):63-68.
2. Lin J, Markowitz GS, Valeri AM, Kambham N, Sherman WH, Appel GB, et al. Renal monoclonal immunoglobulin deposition disease: the disease spectrum. *J Am Soc Nephrol.* 2001;12(7):1482-92.
3. Pozzi C, D'Amico M, Fogazzi GB, Curioni S, Ferrario F, Pasquali S, et al. Light chain deposition disease with renal involvement: clinical characteristics and prognostic factors. *Am J Kidney Dis.* 2003;42(6):1154-63.
4. Ronco PM, Alyanakian MA, Mougnot B, Aucouturier P. Light chain deposition disease: a model of glomerulosclerosis defined at the molecular level. *J Am SocNephrol.* 2001;12(7):1558-65.

5. Ardalan MR. Light chain deposition disease; there are reasons for confusion. *J Renal Inj Prev.* 2013;2(4):127–28.
6. Jenner E. Serum free light chains in clinical laboratory diagnostics. *Clin Chim Acta.* 2014;427:15-20.