

ENFERMEDAD POR DEPÓSITO DE CADENAS LIVIANAS (KAPPA) CON COMPROMISO MULTIORGÁNICO: REMISIÓN POST TRATAMIENTO Y TRASPLANTE RENAL EXITOSO.

Guido Lusso-Manríquez¹, Sofía Pacheco-Estefan¹, Camila Peña-Ojeda², Ricardo Valjalo³, Ximena Rocca³, Fernando Verdugo, Gonzalo Méndez⁴

1. Residente Hematología Universidad de Chile, Hospital del Salvador., 2. Servicio Hematología Hospital del Salvador, Santiago, 3. Servicio Nefrología Hospital del Salvador, Santiago, 4. Servicio Patología, Inmunocel

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad por depósito de cadenas livianas (LCDD) es una entidad poco frecuente del espectro de las gamapatías monoclonales, caracterizada por el depósito no fibrilar de cadenas livianas, típicamente kappa, en diversos órganos. A diferencia de la amiloidosis AL, los depósitos en LCDD no tiñen con rojo Congo y suelen producir disfunción orgánica significativa, particularmente renal, siendo la nefropatía túbulo-intersticial con proteinuria severa su forma de presentación más común. Sin embargo, el compromiso multiorgánico, incluyendo cardíaco, hepático y de sistema nervioso periférico puede observarse, y se asocia a peor pronóstico. El diagnóstico requiere un alto grado de sospecha clínica, ya que en ocasiones no se detecta un componente monoclonal claro por electroforesis o inmunofijación sérica. La confirmación suele apoyarse en estudios de cadenas livianas libres, biopsias de tejido e inmunohistoquímica o inmunofluorescencia. El tratamiento se basa en esquemas de quimioterapia dirigidos al clon plasmocitario responsable y, en casos seleccionados, trasplante autólogo o renal.

CASO CLÍNICO:

Varón, 48 años, presenta cuadro de síndrome nefrótico, hematuria y progresión a enfermedad renal crónica estadio V, requiriendo hemodiálisis desde enero 2017. La biopsia renal evidencia nefropatía por depósito de inmunoglobulina monoclonal sin evidencia de amiloide; inmunofijación sin componente monoclonal detectable, pero con relación K/L alterada (2.57). En seguimiento desarrolló disnea progresiva, derrame pleural, ascitis, macroglosia, esplenomegalia, derrame pericárdico, con ecocardiograma compatible con miocardiopatía infiltrativa (FEVI 50%, paredes cardíacas con hiperrefringencia y moderadamente engrosadas, proBNP > 35000 pg/mL). Se sospechó enfermedad por depósito de cadenas livianas (LCDD) con compromiso renal, cardíaco, hepático y probable neuropatía. Se inició tratamiento con CTD (ciclofosfamida, talidomida, dexametasona), posteriormente melfalán+dexametasona y luego esquema CyBorD (bortezomib, ciclofosfamida, dexametasona), logrando remisión hematológica y cardiológica, sin recuperación renal. Fue candidato a trasplante de progenitores hematopoyéticos, rechazado por hemodiálisis crónica. En septiembre de 2023 se realiza trasplante renal con buena evolución. A julio 2025 se encuentra en remisión hematológica (cadenas libres séricas K/L: 1,4; CM: 0,2 g/dL; inmunofijación negativa), sin progresión de daño cardíaco (FEVI 60%, strain -18.6%), sin evidencia de recurrencia de la enfermedad en el injerto renal.

DISCUSIÓN:

Se presenta un caso de LCDD con compromiso multiorgánico y evolución favorable tras quimioterapia y trasplante renal. La ausencia de componente monoclonal detectable no descarta la enfermedad, siendo claves la clínica y el estudio por cadenas livianas. El manejo precoz permitió alcanzar remisión sostenida y rehabilitación funcional, destacando la posibilidad de trasplante renal en pacientes seleccionados.