

Enfermedad por depósito de cadenas pesadas secundaria a plasmocitoma óseo solitario: un caso poco común de gammapatía monoclonal de significado renal (GMSR).

Sofía Pacheco-Estefan¹, Guido Lusso, Ricardo Valjalo¹, Gonzalo Méndez², Miguel Vargas³, Catalina Mujica¹, Camila Peña-Ojeda¹

1. Hospital del Salvador, 2. Inmunocel, 3. Merken Biotech SPA

Introducción La enfermedad por depósito de inmunoglobulina monoclonal (MIDD) se caracteriza por el depósito de inmunoglobulinas (Ig) monoclonales que no forman amiloide. El órgano más frecuentemente afectado es el riñón. La MIDD se clasifica en tres subtipos dependiendo de la cadena de la Ig comprometida: de cadenas pesadas (HCDD), de cadenas livianas (LCDD), y de cadenas livianas y pesadas (LHCDD). La HCDD corresponde al 10 – 20% de las MIDD, y generalmente se asocia a Mieloma (MM) o como enfermedad primaria, ya sea sistémica, o sólo renal (GMSR). Existe muy pocos casos secundarios a plasmocitomas. Caso clínico Mujer de 58 años con antecedentes de hipercolesterolemia, consulta por cuadro de dos meses de edema de extremidades inferiores y orina espumosa. En los exámenes de laboratorio destaca creatinina 0.8 mg/dL, albúmina 2.9 g/dL, colesterol total 236 mg/dL, hemoglobina 11.5 g/dL y VHS 33 mm/h, sin otras alteraciones en el hemograma. Proteinuria de 24 h 2,4g. Electroforesis de proteínas en suero sin componente monoclonal, inmunofijación positiva para IgG y lambda. Cadenas livianas libres con aumento de lambda (K 48.4 mg/L, L 409.52 mg/L, razón K/L 0.12).

SE DESCARTA MM:

Mielograma con 4% de células plasmáticas con inmunofenotipo normal. Biopsia de médula ósea sin alteraciones. Autoanticuerpos y serologías virales (ANA, ENA, ANCA, anti PLA2R, VHB, VHC, VIH) negativos. El PET-CT mostró masa fusiforme en séptima costilla derecha de 98 x 38 mm, con leve hipermetabolismo. Biopsia de masa torácica demostró plasmocitoma, positivo para IgG y lambda, y análisis de subclase de IgG positiva exclusivamente para IgG3. Biopsia renal mostró distorsión de la arquitectura mesangiocapilar, con material granular mesangial PAS positivo y rojo congo negativo. IF con depósitos de IgG3 en mesangio, loops capilares, cápsula de Bowman y membranas tubulares, sin reactividad para kappa ni lambda, y la microscopía electrónica mostró aumento de material de matriz irregular y electrodenso sin estructuras fibrilares, diagnosticándose HCDD. Se descarta compromiso en otros órganos. Se maneja como plasmocitoma óseo solitario con GMSR (HCDD), y se maneja con bortezomib, ciclofosfamida y dexametasona más radioterapia al sitio del plasmocitoma con dosis total de 45Gy en 25 fracciones. Logró remisión completa renal y hematológica en 6 meses. PET-CT de control a los 6 meses demostró resolución completa de la lesión costal. Discusión La HCDD es una entidad infrecuente, que se caracteriza por la secreción de cadenas pesadas monoclonales sin cadenas livianas, con depósito preferentemente renal. El diagnóstico se realiza mediante biopsia, que muestra hallazgos histológicos característicos de las MIDD. El manejo se basa en tratamiento contra el clon patogénico subyacente, y en este caso, RT al plasmocitoma. Solo encontramos 1 caso descrito anteriormente en el que una HCDD renal es causada por una paraproteína secretada por un plasmocitoma.