

Depósito de Cadenas Livianas en Hígado

Juliana Zimmerman¹, Natalia Schutz¹, Elsa Nucifora¹,
Dorotea Fantl¹, Hernán García Rivello²

¹Servicio de Hematología, Hospital Italiano de Buenos Aires
²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Italiano de Buenos Aires



IMAGEN

Fecha de recepción: 7/10/09
Fecha de aprobación: 29/10/09

HEMATOLOGIA, Vol. 14 N° 2: 24
Mayo-Agosto, 2010

Paciente femenina, 34 años, antecedentes de insuficiencia renal crónica en hemodiálisis trisemanal desde diciembre de 2008, de etiología poco clara, biopsia renal: nefroangioesclerosis (realizada en otra institución). Agrega en mayo del 2009 prurito intenso e ictericia, realizándose diagnóstico de colestasis. Laboratorio: Hto 34%, Hb 11,3 gr/dl, Gb 5800 mm³, plaquetas 273500 mm³, BT 1, GOT 42, GPT 74, FAL 704, GGT 581, calcio 10,9, fósforo 7,6, uricemia 7 gr/dl. Serología HIV, hepatitis B y hepatitis C negativas. Ecografía abdominal: hígado de características normales, bazo 129 mm. Biopsia hepática: cambios reactivos ductales: proliferación ductal y anisocariosis del epitelio con ausencia de actividad necro-inflamatoria. IHQ: depósitos de cadenas livianas kappa en espacio de Disse.

Se solicita interconsulta al servicio de hematología. Se realiza punción y biopsia de médula ósea que informa infiltración por plasmocitos correspondiente al 15% de la celularidad. Se repite biopsia renal: nefroangioesclerosis severa. IHQ: depósito de cadenas livianas kappa en basales tubulares. Laboratorio: proteinograma normal (sin banda monoclonal), urea 253, creatinina 12,5, LDH 211, IEF sérica negativa, dosaje de cadenas livianas: 52,7 gr/dl., dosaje de inmunoglobulinas normales. Con diagnóstico de enfermedad por depósito de cadenas livianas la paciente comienza tratamiento con bortezomib, ciclofosfamida y deltisona. Presentamos este caso por lo interesante del depósito de cadenas livianas kappa en el hígado y la colestasis como parte de la presentación clínica de la enfermedad.

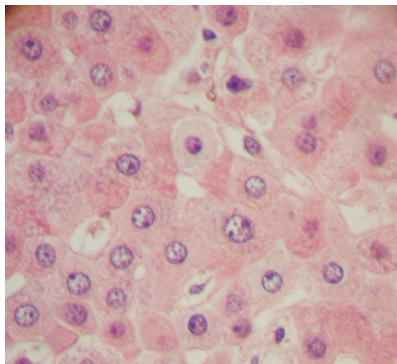


Fig. 1. Parénquima hepático con histoarquitectura conservada. (HE, 1000x)

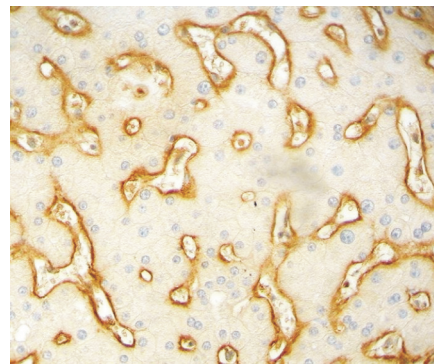


Fig. 2. Depósitos sinusoidales de cadena liviana kappa (Immunohistoquímica con cadena liviana kappa, DAB, 400x)

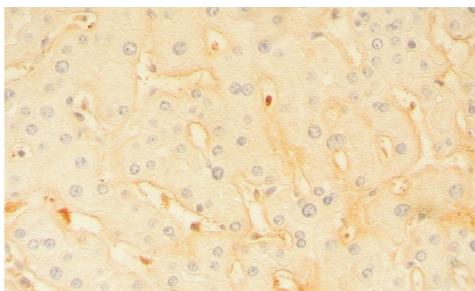


Fig. 3. Ausencia de depósitos sinusoidales de cadena liviana lambda. (Immunohistoquímica con cadena liviana lambda, DAB, 400x)

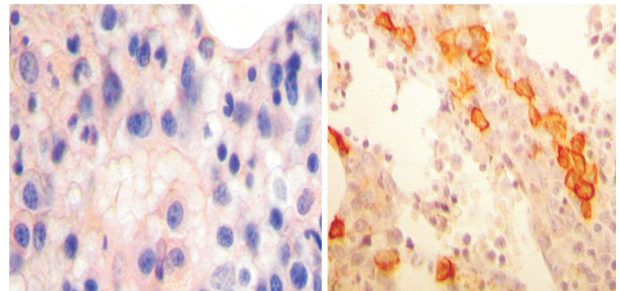


Fig. 4. a) Leve plasmocitosis intersticial en médula ósea (HE, 1000x) y b) Acúmulos peri-vasculares de células plasmáticas en médula ósea (immunohistoquímica con CD138, DAB, 400x)