



Mieloma Múltiple IgD. A propósito de un caso

Visiedo D., Pujalte F., Calabuig S.
Área de Inmunología. Catlab, Terrassa (Barcelona).

Introducción

El mieloma múltiple constituye entorno al 1% de todas las neoplasias y al 15% de las hemopatías malignas. Se caracteriza por la presencia en médula ósea de un clon de células plasmáticas (CP >10%), generalmente productoras de una inmunoglobulina monoclonal (paraproteína o componente monoclonal) detectable en suero y/u orina (excepto en los mielomas no secretores); así como por la existencia de daño orgánico secundario a la proliferación de CP o la presencia de otros marcadores de malignidad. El mieloma IgD es un subtipo raro que se observa en menos del 2% de los casos.

Exposición del caso

Paciente varón de 57 años de edad sin alergias conocidas, ex fumador, intervenido en 1996 de una orquiectomía por tumor testicular derecho. Presenta en una analítica solicitada por su médico de Atención Primaria un pico en el proteinograma en suero (Figura 1). En ese momento, el hemograma y la bioquímica son normales, aunque en orina aleatoria se detecta una proteinuria de 3,15g/L y un cociente Albúmina/Creatinina claramente alterado (1423 mg/g creatinina, IR 0-30).

En la inmunofijación en suero, se observan dos bandas frente a cadenas ligeras Lambda, sin observarse frente a IgG, IgM ni IgA (Figura 2). A la dosificación de inmunoglobulinas séricas IgA, IgG e IgM se añade desde el laboratorio la determinación de cadenas ligeras libres Kappa y Lambda y la cuantificación de IgD e IgE:

IgA **0,07** g/L (0,61 – 3,56)
IgG **2,02** g/L (7,67 – 15,90)
IgM **0,05** g/L (0,37 – 2,86)
IgE 5,56 U/mL (0 – 100)
IgD **501** mg/dL (0,77 – 13,2)

Cadenas ligeras libres Kappa 4,63 mg/L (3,3 – 19,4)
Cadenas ligeras libres Lambda **4207** mg/L (5,7 – 26,3)
Cociente Kappa/Lambda **<0,01**.

Se realiza también una inmunofijación con los antisueros IgD e IgE, donde se observa una banda monoclonal correspondiente a IgD y cadenas ligeras Lambda, y otra que correspondería a cadenas ligeras libres Lambda (Figura 3). CM 14,19 g/L. El paciente es remitido a Hematología para su estudio.

La anamnesis dirigida evidencia astenia de 6 meses de evolución así como dolor óseo en hombros y extremidad inferior derecha. De la nueva analítica destaca discreta anemia y beta2- microglobulina 6637 ug/L (800 - 2340).

IgD 358,70 mg/dL
Cadenas ligeras libres Kappa 4,43 mg/L Cadenas ligeras libres Lambda 4170 mg/L

Orina 24h:
Banda monoclonal correspondiente a cadenas ligeras Lambda (Figura 4)
Proteína 7,2g/24h. CM 2,86g/24h (39,7%).

Biopsia de médula ósea: 63% CP atípicas.
Inmunofenotipo: 10% CP fenotipo aberrante monoclonal Lambda+.

FISH: No se detecta delección del gen TP53 ni reorganización del gen IGH.

Radiografía ósea: imágenes líticas de pequeño tamaño en calota.

El paciente es diagnosticado de MM IgD Lambda BJ + estadio IIA ISSII. Inicia tratamiento con VTD (Bortezomib-Talidomida-Dexametasona) x6 y es candidato a TASP.

Discusión

Ante la detección por inmunofijación de cadenas ligeras sin cadena pesada IgG, IgM ni IgA asociada, debe realizarse diagnóstico diferencial entre mieloma múltiple de cadenas ligeras y mieloma IgD o IgE. Por ello, en nuestro laboratorio la inmunofijación con antisueros IgD e IgE está incluida en el algoritmo utilizado.

El mieloma múltiple IgD tiene unas características diferentes de otros isotipos de mieloma, apareciendo en pacientes más jóvenes, con peor pronóstico y una supervivencia media muy baja, aunque ha ido equiparándose a otros tipos de mielomas más frecuentes con los tratamientos recientes que combinan agentes inmunomoduladores (talidomida), inhibidores de proteasas (bortezomid) y trasplante autólogo de células madre de sangre periférica. Destacamos en este caso la magnitud de la proteína monoclonal y la alta concentración de cadenas ligeras que no suele ser habitual en los mielomas IgD.

Un diagnóstico temprano como el del caso presentado, en que el laboratorio de Inmunología tipificó el mieloma como IgD Lambda a los dos días de la solicitud desde Atención Primaria, puede prevenir la progresión de la enfermedad y mejorar la supervivencia del paciente.

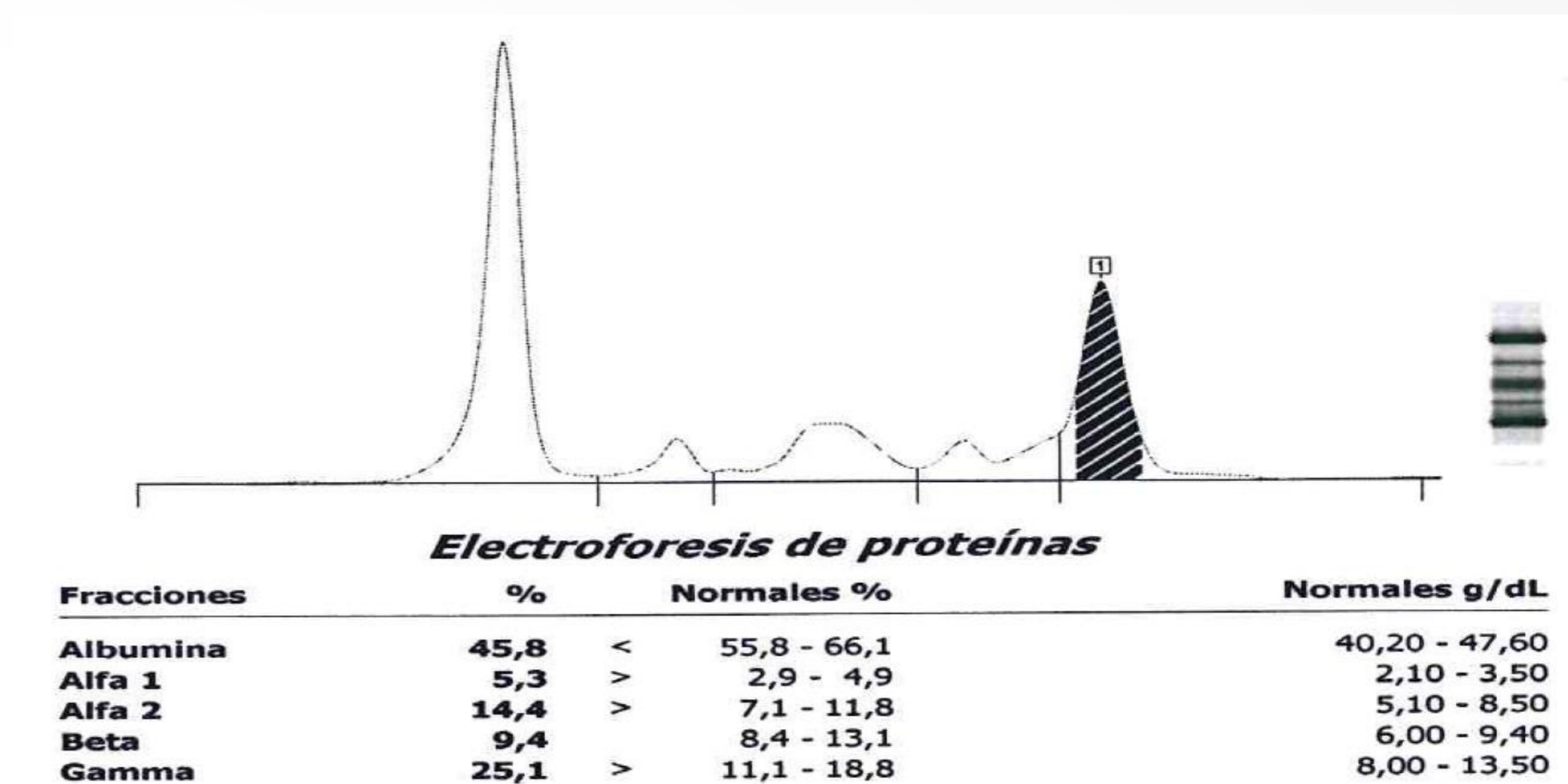


Figura 1



Figura 2



Figura 3

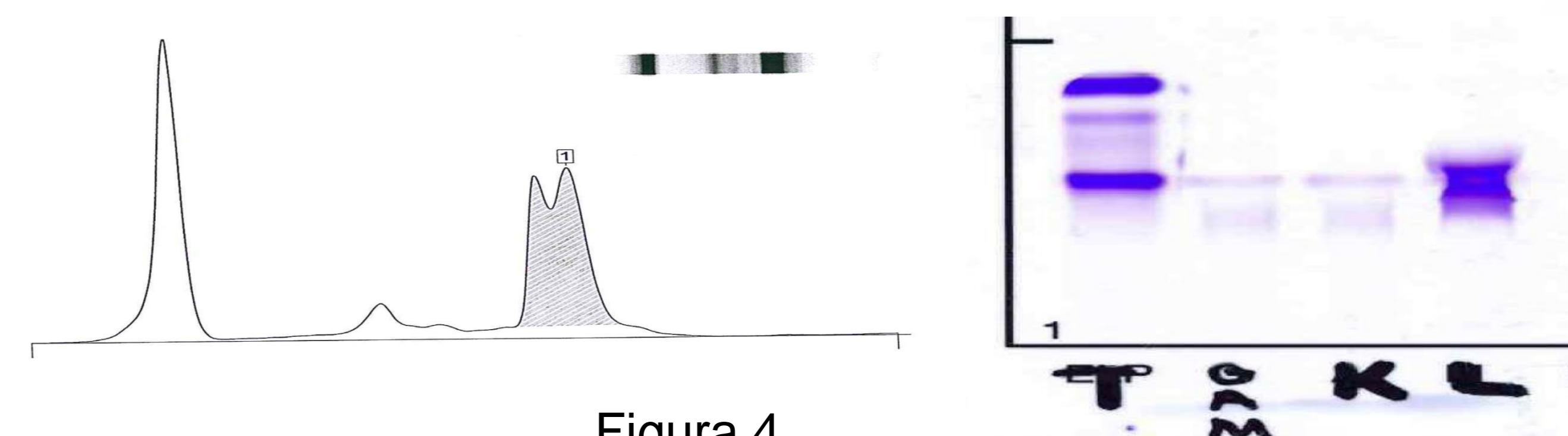


Figura 4