

Mieloma de bence jones. Diagnóstico de un caso en nuestro medio

Bence Jones Myeloma. A case diagnosis in our hospital

Dra. María Antonia Acosta Valdés; Dra. Ana Isabel Carbajales León; Lic. Edelina Cabrera González; Dr. José Carlos Ramos Rodríguez

Hospital Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Doménech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Las discrasias de células plasmáticas son llamadas también paraproteinemias o gammopatías monoclonales. Comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la presencia en el suero o en la orina de una inmunoglobulina monoclonal. Nos ocupa una variante de mieloma denominado enfermedad de cadenas ligeras; caracterizada por hipogammaglobulinemia y la presencia en la orina de proteína de Bence Jones. El diagnóstico se realizó en un paciente masculino de 44 años, con síntomas y signos específicos de mieloma múltiple y estudios morfológicos, radiográficos y de laboratorio, que confirmaron el diagnóstico.

DeCS: MIELOMA MÚLTIPLE; PROTEÍNA DE BENICE JONES.

ABSTRACT

Dyscrasias of plasmatic cells are also called papaproteinemias or monoclonal gammopathies, whic are composed of a heterogeneous group of diseases characterized by the presence of a monoclonal immunoglobulin in seru or urine. A variant of myeloma called lighth chain disease, characterized by hypogammaglobulinemia and presence of Bence Jones protein with specific signs and symtoms for multiple myeloma and morphologic, radiographic and laboratory studies that confirmed the diagnosis.

DeCS: MULTIPLE MYELOMA; BENICE JONES PROTEIN.

INTRODUCCIÓN

El mieloma múltiple (MM) se caracteriza por la proliferación neoplásica de una clona aislada de células plasmáticas encargadas de producir una inmunoglobulina monoclonal. Esta clona de

células plasmáticas prolifera y a menudo invade el hueso vecino con la consecuente destrucción esquelética amplia que origina dolor y fracturas óseas, otras características importantes son: anemia, hipercalcemia, susceptibilidad a las infecciones e insuficiencia renal.¹⁻³

En el 75 % de los casos de mieloma se descubre proteína de Bence Jones (cadenas ligeras kappa o lambda de las inmunoglobulinas) en suero y en orina, de ellos el 20 % se corresponde con la denominada enfermedad de cadenas ligeras o mieloma de Bence Jones, porque se limitan a la síntesis de este único tipo de cadena monoclonal, razón por la cual su patrón electroforético sérico describe hipogammaglobulinemia sin pico monoclonal (M); sin embargo, en todos estos pacientes se demuestra un pico M homogéneo en la electroforesis de proteínas de la orina concentrada.⁴⁻⁸

Este informe es de un caso de mieloma de Bence Jones que se presenta en nuestro medio con poca frecuencia.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente masculino, blanco, de 44 años de edad, que entre sus antecedentes se destaca HTA de cinco años de evolución. Desde cinco meses antes de su ingreso al hospital el paciente presentaba dolores óseos de variada intensidad y migratorios en región torácica, espalda, región lumbosacra y manos, sin encontrar alivio con los analgésicos habituales; luego comenzó con fiebre (39° C), tos y expectoración amarillenta y falta de aire, lo que decidió su ingreso.

El examen físico mostró: fiebre, mucosas hipocoloreadas, aumento de la frecuencia respiratoria (25 x min.), murmullo vesicular disminuido y estertores crepitantes diseminados en ambos campos pulmonares, el tejido celular subcutáneo se encontraba infiltrado en miembros inferiores, y se constató además dolores óseos generalizados a predominio torácico.

Los estudios de laboratorio mostraron:

Al ingreso (12 de febrero de 1999)

Hemoglobina: 80 g/L

Hematocrito: 0, 24 FrV

Leucograma: L13, 4 x 10⁹ / L

P0,77, L-0, 21 , M0, 01 , E0,01

Eritrosedimentación: 70 mm / h

Creatinina: 294, 6 µmol/ L

Acido Úrico: 450 µmol/ L

Calcio: 6, 0 mmol/ L

Se inició tratamiento con antibióticos.

16 de febrero de 1999

Eritrosedimentación: 113 mm / h

Hb postranfusión: 120 g/ L

Creatinina: 388 μ mol/ L.

Leucograma: normal.

20 de febrero de 1999

Medulograma: Sistemas hematopoyéticos deprimidos.

Aumento de células plasmáticas (15 %), linfocitos y células linfoplasmocitarias.

Conclusión: estudio compatible con discrasia de células plasmáticas.

24 de febrero de 1999

Proteínas totales: 65, 45 g/ L

Albúmina: 51, 27 g/ L

Globulinas: 14, 18 g/L

Test de Sia: negativo

Electroforesis en suero (en acetato de celulosa): Hipogammaglobulinemia marcada.

Proteinuria de 24h: 200 mg en 24h.

Proteína de Bence Jones en orina:

Ácido Sulfosalicílico al 20 %: Dosificable.

Ácido Tolueno Sulfónico: Positivo.

Electroforesis de proteínas en orina concentrada (en acetato de celulosa): Banda visible con movilidad entre la fracción β y .

Radiografía de cráneo: Múltiples lesiones osteolíticas secundarias a MM o metástasis.

Se decide comenzar tratamiento con citostáticos del MM.

28 de febrero de 1999

Mejoran dolores óseos.

Creatinina en vías de normalización (173.8 μ mol/ L)

2 de marzo de 1999

Hb: 96 g/ L

Creatinina: 88, 4 μ mol/ L

Continúa tratamiento con citostáticos.

8 de abril de 1999

Se decide alta por buena evolución, con el diagnóstico de mieloma de Bence Jones sin poder especificar el tipo de cadena ligera monoclonal por no contar con medios para realizar una inmunoelectroforesis.

Se continúa seguimiento por consulta de Hematología.

DISCUSIÓN

El mieloma múltiple constituye cerca del 1 % del total de enfermedades malignas y algo más del 10 % de todas las enfermedades malignas hematológicas. Su incidencia es de 4 a 5 % cada año y el aparente incremento de estos casos en años recientes está relacionado con el incremento de la disponibilidad y utilización de técnicas diagnósticas desarrolladas.⁹⁻¹¹

El mieloma de Bence Jones tiene un curso más rápido y agresivo que los demás mielomas, se presenta en sujetos algo más jóvenes, presenta importantes lesiones osteolíticas y se complican a menudo con hipercalcemia, insuficiencia renal y amiloidosis. Los pacientes con alta excreción de proteínas de Bence Jones en orina tienen insuficiencia renal significativamente más a menudo que los pacientes con baja excreción, y ésta a su vez se relaciona con el progreso de la enfermedad. En este paciente las cifras elevadas de creatinina en suero que encontramos al diagnóstico se corrigen con rapidez al aplicar tratamiento citotóxico, comportamiento habitual de las discrasias de células plasmáticas y que coincide con la bibliografía revisada.¹¹⁻¹³

Es importante recordar la relativa frecuencia de este tipo de mieloma, ya que puede pasar inadvertido si no se practica de manera habitual la electroforesis de las proteínas urinarias, en la cual la proteína de Bence Jones migra como una banda estrecha en la región situada entre alfa 2 y gamma, pues en la electroforesis sérica no se aprecia banda de gammapatía monoclonal. La ausencia de pico de paraproteína en suero no excluye la posibilidad de MM, en el caso de la enfermedad de cadenas ligeras la región de las gammaglobulinas casi siempre se encuentra vacía.¹⁴⁻¹⁶

Concluimos nuestro caso con el diagnóstico de un mieloma de Bence Jones por ajustarse la clínica y los exámenes complementarios a este tipo infrecuente de enfermedad. Excluimos la posibilidad de otro tipo de mieloma por carecer de pico monoclonal en el patrón electroforético que sugiera el aumento de una clase de inmunoglobulina, no pensamos tampoco en el diagnóstico de LLC porque en ese caso existiría una linfocitosis evidente en periferia y una infiltración linfocítica importante en médula ósea, ni en una macroglobulinemia de Waldenström donde el pico monoclonal profundo en la electroforesis de proteínas es siempre seguro.¹⁷⁻²⁰

Recomendamos realizar como método de rutina la electroforesis de la orina concentrada a todo paciente en que se sospeche discrasias de células plasmáticas, aún cuando no presente pico monoclonal en suero.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lawrence WP. Diagnostic hematology: clinical and technical principle, Missouri: Mosby; 1989.
2. Bick RL. Hematology: clinical and laboratory practice. Missouri: Mosby; 1993.
3. Stein JH. Internal medicine. 4 th ed. USA: Mosby; 1994.
4. Qiu W, Wu G. Immunological diagnosis of light chain disease: analysis of 11 cases found in Fujian province, Zhongguo. Yi Xue Ke. 1993;15(4):25560.
5. Thakar YS, Chande C, Pande S, Dhanuijay AG. Immunochemical studies in multiple myeloma. Indian J Cancer. 1997;34(4):1518.
6. Roger CB, Martin JC, Franklin HE, Norton J. Year Book of medicine. Missouri: Mosby; 1995.
7. Fisehbach F. Manual of laboratory and diagnostic tests. 4 th ed. Lippincott: Mosby; 1992. p. 16566.
8. Kennet H, Dallas W, Willis J. Clinical methods. 3ª ed. USA: Mosby; 1990.
9. Friedberg MAL, Shihabi ZK. Urine protein analysis by capillary electrophoresis. Electrophoresis. 1997;18(10):183641.
10. Davidsohn I, Henry JB. Diagnóstico clínico por el laboratorio. 6 ed. La Habana: Editorial Científico Técnica; 1983.
11. Robert J. Serum protein electrophoresis and immunofixation by a semiautomated electrophoresis system. Clin Chem. 1998;44(5):9449.
12. Merck S, Dohme G. The Merck manual of diagnosis and therapy. 15 th ed. USA: Mosby; 1997.
13. Van Zaaner HC, Diderich PP. Ned tidschr geneesk. 2000;144(45):21337.
14. Cecil H. Tratado de Medicina Interna. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 1998.
15. Tilton R, Balows A, Hohnadel D, Reiss R. Clinical laboratory medicine, Missouri: Mosby; 1992.
16. Stites DP, Terr AI, Parslow TG. Inmunología básica y clínica. 9 ed. España: El Manual Moderno; 1998.
17. Skinner M. Localized genitourinary amyloidosis: a new form of light chain disease. Amyloid. 1998;5(1):712.
18. Patriarca F, Gaidoro G, Capello D, Zaja F, Fanin R. Occurrence of multiple myeloma after fludarabine treatment of a chronic lymphocytic leukemia. Haematologic. 2000;85(9):9825.
19. Baret R, Auer J, Ponzengruber C, Oppitz P. Al amyloidosis: a hematologic disease with initial cardiac manifestation. Z Kardial. 1998;87(6):48791.

20. Kundsén LM, Hippe E, Hjorth M, Holmberg E, Westein J. Renal function in newly diagnosed multiple myeloma. Eur J Haematol. 1994;53(4):20712.

Recibido: 11 de mayo de 2001

Aprobado: 13 de abril de 2002

Dra. María Antonia Acosta Valdés. Especialista de I Grado Laboratorio Clínico. Hospital Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Doménech. Camagüey, Cuba.