

# Malattia da depositi di catene leggere ed amiloidosi AL: quale la differenza?

L. Cagnoli<sup>1</sup>, S. Casanova<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Divisione di Nefrologia e Dialisi, Ospedale Infermi, Rimini

<sup>2</sup> Servizio Universitario di Anatomia, Istologia e Citologia Patologica, Policlinico S.Orsola-Malpighi, Bologna

## Riassunto

Prendendo spunto dall'analisi della storia clinica di due pazienti, gli Autori esaminano le caratteristiche di due quadri clinico-patologici, la Malattia da depositi di catene leggere (LCDD) e l'Amiloidosi AL che hanno come denominatore comune la presenza di depositi di immunoglobuline monoclonali o di frammenti di esse a livello tissutale (in particolare renale) e, in gran parte dei casi, una discrasia plasmacellulare. Sono analizzate le differenze in termini di etiopatogenesi, di quadro clinico ed istologico e di terapia. La diagnosi di LCDD e di Amiloidosi AL si pone in base ai reperti biotipici: i depositi amiloidei (che caratteristicamente si colorano con il rosso Congo e al microscopio elettronico appaiono strutturati in forme di fibrille) si localizzano principalmente a livello dei glomeruli mentre i depositi di catene leggere monoclonali tipici dell'LCDD (che appaiono granulari al microscopio elettronico) si localizzano principalmente lungo le membrane basali tubulari. I depositi amiloidei derivano dalla deposizione di frammenti di catene leggere  $\lambda$  e quelli delle LCDD, nella grande maggioranza dei casi, dalla deposizione di catene leggere k. Per quanto riguarda l'associazione tra quadro ematologico associato da una parte e LCDD ed amiloidosi dall'altra, si segnala che la massa plasmacellulare necessaria perché la malattia si esplichi clinicamente sembra essere maggiore nelle LCDD che nella amiloidosi. Le manifestazioni renali di più frequente riscontro sono una insufficienza renale ed una proteinuria moderata nelle LCDD ed una proteinuria importante, spesso una sindrome nefrosica, nell'amiloidosi AL. Le manifestazioni cliniche extrarenali dovute alla deposizione di immunoglobuline monoclonali sono più frequenti e soprattutto più gravi nell'amiloidosi AL e in questa patologia sono spesso causa di morte. La sopravvivenza dei pazienti con LCDD è molto variabile e può essere anche molto prolungata, mentre quella dei pazienti con amiloidosi è in genere molto ridotta. Gli schemi terapeutici fino ad oggi utilizzati hanno dato risultati ancora in gran parte insoddisfacenti.

**PAROLE CHIAVE:** Malattia da depositi di catene leggere, Amiloidosi AL, Malattie da depositi di immunoglobuline monoclonali, Discrasie plasmacellulari

## Which is the difference between Light Chain Deposition Disease and AL Amyloidosis?

The Authors report one case of Light Chain Deposition Disease (LCDD) and one of AL Amyloidosis and analyse the differences between these two diseases, which share a very strong association with plasma cell dyscrasia and the deposition of monoclonal immunoglobulin or their fragments in the tissues of various organs and especially in the kidneys. The diagnosis of LCDD and AL Amyloidosis rests upon histological, immunohistological and electron microscopic findings. The gold standard for the diagnosis of amyloidosis is the demonstration of pathognomonic red-green birefringence of the deposits when viewed under cross-polarized light after staining with Congo red. Typical amyloid fibrils are identified under electron microscopy and at immunofluorescence microscopy the deposits can be stained in less than half of all cases using standard polyclonal antisera to whole k- or  $\lambda$ - chains. AL amyloid fibrils are derived from the N-terminal regions of monoclonal immunoglobulin light chains, commonly  $\lambda$  chains. Amyloid is usually found in the glomeruli and the small arteries and arterioles of the kidney. The LCDD is characterised by non congophilic, granular electron dense deposits distributed diffusely in tubular basement membrane. Deposits consist much more frequently of k light chains and stain brilliantly with anti-light chains antisera at immunofluorescence microscopy. A nodular glomerulosclerosis is present in about half of the cases. An overt myeloma is more often associated with LCDD than with AL Amyloidosis: it is pos-

---

*sible that the critical mass of the plasma cell dyscrasia necessary to induce AL Amyloidosis is lower than the one responsible for the occurrence of LCDD. Although the range of possible renal presentation of LCDD and AL Amyloidosis is wide and sometime overlaps, it centres on renal failure and moderate proteinuria in the former and on nephrotic syndrome in the latter. Extrarenal clinical manifestations are rare in LCDD, whilst frequent and often severe in AL Amyloidosis so that most individuals affected by this diseases die of heart failure. Survival of LCDD patients is unpredictable and can be very long whilst the median survival of patients with AL Amyloidosis is calculated in months. Conventional therapy with melphalan and corticosteroids is used in both the diseases but new therapeutical strategies need to prolong survival and improve the quality of life of these patients. (Giorn It Nefrol 2001; 18: 62-77)*

*KEY WORDS: Light chain deposition disease, AL amyloidosis, Monoclonal immunoglobulin deposition disease, Plasma cell dyscrasias*

---