

## Bölüm 33

# HAFİF ZİNCİR DEPO HASTALIĞI

Atakan TEKİNALP<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Plazma hücre hastalıkları Multiple miyelom (MM), soliter plazmositom ve Waldenström makroglobulinemisi gibi malign karakterli hastalıkların yanında, benign karakterde ancak premalign kabul edilen bazı hastalıkları da içerir; sistemik amiloidoz, POEMS (polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal gammopati, cilt değişiklikleri) sendromu, kryoglobulinemi, immünglobulin ağır ve hafif zincir hastalıkları bunlara örnek olarak verilebilir. Temelde ortak patofizyolojileri monoklonal özellikte immünglobulin komponentlerinin dokularda birikimi şeklindedir. Birikimlerin mikroskopik görünümleri ve boyanma paternlerine göre ayırıcı tanıya gidilir. Biriken immünglobulin çeşidi, immünglobulin komponenti veya birikimin olduğu dokuya bağlı olarak da klinik prezentasyonları ve seyirleri değişiklik gösterir. Klinik seyirleri benign olsa da hemen hepsi malign plazma hücre hastalığına dönüşme potansiyeline sahiptir. Bu bölümde hafif zincir depo hastalığının patofizyolojisi, klinik bulguları ve tedavisi üzerinde durulacaktır.

### EPİDEMİYOLOJİ

Hafif Zincir Depo Hastalığı (HZDH), ilk kez 1976 yılında Randal ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (Randall & Ark., 1976). MM seyirinde görülen hafif zincir birikimine bağlı cast nefropatisi, AL tip amiloidoz, Fanconi sendromu ve kriyoglobulinemi gibi antitelerden ayırmak için Randall tip depo hastalığı olarak da ifade edilir. En nadir karşılaşılan plazma hücre hastalıklarından biridir. Tüm plazma hücre hastalıkları içinde insidansı yaklaşık %5'tir (Ardalan MR, 2013). Sıklıkla orta ve ileri yaş hastalığı olup erkeklerde kadınlara göre daha sık ortaya çıkmaktadır (Özsan HG, 2013).

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üys, NEÜ Meram Tıp Fak, İç Hastalıkları AD, Hematoloji BD, atakantekinalp@hotmail.com

HZDH klinik olarak benign karakterde olup hangi organlarda birikim olduğu, birikimin dokunun hangi bölümünde gerçekleştiği ve birikimin şiddeti kliniğe yansımaktadır. Bunun da prognozu etkileyeceği muhtemeldir. Bu noktada bazı faktörlerin prognozu etkilediği gösterilmiştir: Yaş ve başvuruındaki serum kreatininin değeri renal yetmezlik gelişimi için prediktif belirteçlerdir. Ayrıca yaş, MM ve böbrek dışı tutulumun varlığı total sağ kalımı etkilemektedir. (Pozzi C, D'Amico M, Fogazzi GB & ARK., 2003).

Nadir görünen bir hastalık olması nedeniyle ilerleyen yıllarda elde edilecek klinik veriler tedavi, takip ve prognoz için daha aydınlatıcı olacaktır.

### KAYNAKÇA

- Ardalan MR (2013). Light chain deposition disease; there are reasons for confusion. *Journal of Renal Injury Prevention*, 2(4), 127-128.
- Basnayake K, Stringer SJ, Hutchison CA et al (2011). The biology of immunoglobulin free light chains and kidney injury. *Kidney International*, 79, 1289-301.
- Buxbaum JN and Gallo G (1999). Nonamyloidotic monoclonal immunoglobulin deposition disease: light-chain, heavy-chain and light- and heavy-chain deposition diseases. *Hematology/Oncology Clinics of North America*, 13(6), 1235-1248.
- Buxbaum JN, Chuba JV, Hellman GC et al (1990). Monoclonal immunoglobulin deposition disease: light chain and light and heavy chain deposition diseases and their relation to light chain amyloidosis. Clinical features, immunopathology, and molecular analysis. *Annals of Internal Medicine*, 112, 455-464.
- Ganeval D, Noël LH, Preud'homme JL et al (1984). Light-chain deposition disease: its relation with AL-type amyloidosis. *Kidney International*, 26(1),1.
- Gokden N, Barlogie B, and Liapis H (2008). Morphologic heterogeneity of renal light-chain deposition disease. *Ultrastructural Pathology*, 32 (1), 17-24.
- Heilman RL, Velosa JA, Holley KE et al (1992). Long-term follow-up and response to chemotherapy in patients with light-chain deposition disease. *American Journal of Kidney Diseases*, 20, 34-41.
- Kaposztas Z, Kahan BD, Katz SM et al (2009). Bortezomib successfully reverses early recurrence of light-chain deposition disease in a renal allograft: A Case Report. *Transplantation Proceedings*, 41(10), 4407-4410.
- Leung N, Lager DJ, Gertz MA et al (2004). Long-term outcome of renal transplantation in light-chain deposition disease. *American Journal of Kidney Diseases*, 43, 147-153.
- Michopoulos S, Petraki K, Petraki C et al (2012). Light chain deposition disease of the liver without renal involvement in a patient with multiple myeloma related to liver failure and rapid fatal outcome. *Oman Medical Journal*, 27(1), 56-59.
- NCBI (2016), *Treatment of Light Chain Deposition Disease Using Bortezomib-Based Regimen Followed by Thalidomide-Based Regimen in a Saudi Male*, 2016. (24.07.2019 tarihinde, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5204089/pdf/CRIN2016-7485695.pdf> adresinden ulaşılmıştır.)
- Özsan HG (2013). Miyelom dışı plazma hücre hastalıkları. Teoman Soysal (Ed.). *Multipl Miyelom içinde* (s.185-186). Basım Yeri: Yayın evi.
- Pozzi C, D'Amico M, Fogazzi GB et al (2003). Light chain deposition disease with renal involvement: clinical characteristics and prognostic factors. *American Journal of Kidney Diseases*, 42, 1154.
- Pozzi C, Locatelli F (2002). Kidney and liver involvement in monoclonal light chain disorders. *Seminars in Nephrology* 22, 319-330
- Randall RE, Williamson WC, Mullinax F et al (1976). Manifestations of systemic light chain deposition. *The American Journal of Medicine*, 60, 293-299.

- Salant DJ, Sanchorawala V and D'Agati VD (2007). A Case of Atypical Light Chain Deposition Disease— Diagnosis and Treatment. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*, 2, 858-867.
- Weichman K, Dember LM, Prokaeva T et al (2006). Clinical and molecular characteristics of patients with non-amyloid light chain deposition disorders, and outcome following treatment with high-dose melphalan and autologous stem cell transplantation. *Bone Marrow Transplant*, 38, 339–343.