

CASO 5

AMILOIDOSI AL O AMILOIDOSI AH?

Dr. A. Alecci, A. Brandini

Laboratorio Analisi Chimico Cliniche
Ospedale S.M. Annunziata
Ponte a Niccheri, Via dell'Antella 58
Bagno a Ripoli (Fi)

Lo studio è stato effettuato su un paziente di sesso maschile di 74 anni di età affetto da I.R.C. ed emodializzato. Il processo di emodialisi è stato iniziato nel 1986 presso l'Ospedale di Volterra, dove i colleghi diagnosticarono una gammopatia monoclonale IgG di tipo lambda di tipo benigno, infatti i due puntati sternali da loro eseguiti rivelarono solo un lieve incremento plasmacellulare con modestissime atipie.

Dal gennaio 1989 è stato sottoposto ad emodialisi presso il Reparto di Dialisi dell'Ospedale S.M. Annunziata.

Il paziente ha presentato una sindrome del tunnel carpale. Questa sindrome rappresenta uno degli aspetti più significativi della deposizione di amiloide. Fino ad una decina di anni fa questa patologia veniva detta «sindrome tipica del dializzato a lungo termine» ed è dovuta ad intrappolamento del nervo mediano a livello del polso nel suo passaggio attraverso il tunnel carpale in quello spazio tra le ossa del carpo ed il flexor retinaculum. Il sintomo più evidente è il dolore alle prime tre dita della mano con difficoltà di opposizione del pollice. L'unica terapia è di tipo chirurgico.

Questo tipo di sindrome può essere dovuta ad amiloidosi da deposizione di beta 2 microglobulina.

Questa proteina è un polipeptide del peso molecolare di 11.818 daltons che normalmente viene filtrata dal glomerulo e riassorbita per il 99,9% a livello del tubulo prossimale e la cui concentrazione plasmatica viene ritenuta un indice di GRF migliore della creatinina.

È evidente che nei pazienti dializzati i livelli plasmatici di beta 2 microglobulina aumentano anche di 30 volte rispetto alla norma e divengono tanto più ele-

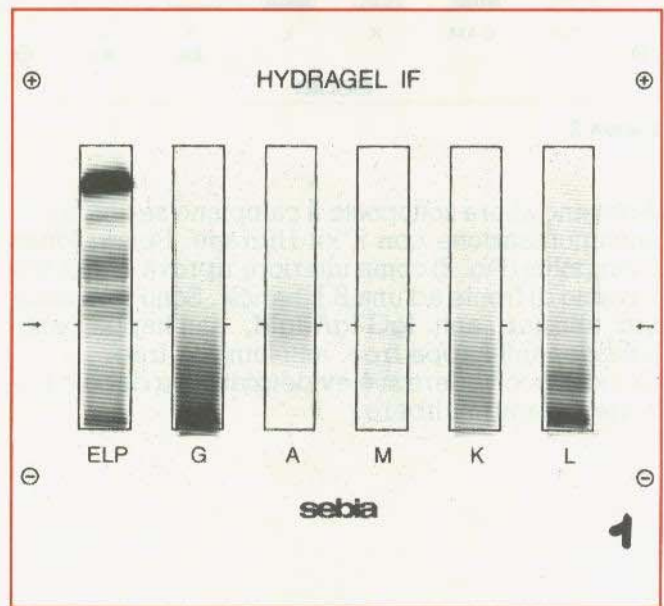


Figura 1.

vati quanto più sono lunghi gli anni di emodialisi. È stato riscontrato che nei pazienti a lungo dializzati si ha un'amiloidosi da beta 2 microglobulina denominata amiloidosi AH.

In base a ciò fu eseguito un dosaggio della beta 2 microglobulina con il kit beta 2 microglobulin della ditta Istituto Behring che dette il risultato 27,4 mg/l. Presso il nostro Laboratorio Analisi è stata eseguita durante uno dei cicli di esami di controllo una elettroforesi serica su COSMO FED CIAMPOLINI, questo tracciato presentava, oltre al picco monoclonale in zona gamma, un debole addensamento in zona beta-gamma.

Sottoposto il campione diluito 1:3 ad immuno fissazione serica con il kit Hidragel Ciampolini (Fig. 1) utilizzando gli antisieri anti IgG, anti IgA, anti IgM, anti-kappa e anti-lambda è stata evidenziata una banda di IgG e due bande di lambda.

Una delle due bande di lambda appare essere legata alla frazione IgG, ma l'altra banda di lambda, corrispondente all'addensamento apparso nel tracciato di reperi in zona più anodica, non appare essere legato ad alcuna frazione di catena pesante.

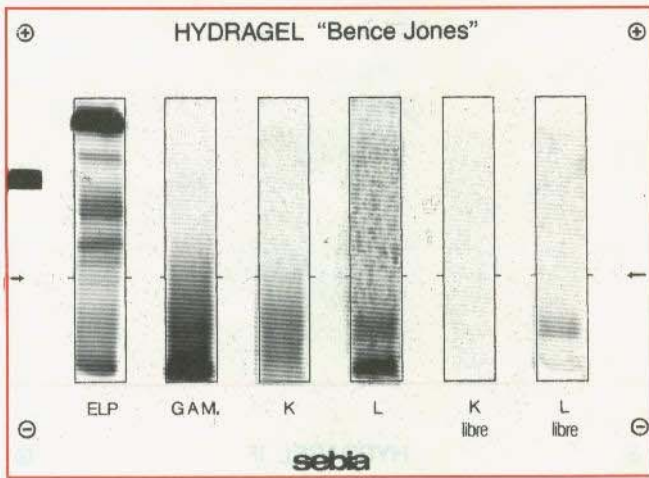


Figura 2.

Abbiamo allora sottoposto il campione serico ad un immunofissazione con il kit Hidragel Bence Jones Ciampolini (Fig. 2) come ulteriore riprova che ci trovavamo di fronte ad una B.J. serica. Sono stati utilizzati antisieri anti IgG-IgA-IgM, anti-kappa, anti-lambda, anti-kappa free, anti-lambda free. Come si può vedere si è evidenziata una debole frazione di lambda libere.

La B.J. urinaria non è stata eseguita in quanto il paziente è anurico.

Abbiamo poi eseguito un dosaggio immuno turbidimetrico del siero con il kit Free kappa/lambda della ditta New Scientific Company con lettura fotometrica a 340 nm sullo strumento Atom 336, onde valutare quantitativamente la componente di lambda libera.

Essa è risultata essere di 40,96 ml/dl.

In base ai dati laboratoristici sopraesposti ritengo che si possa mettere in dubbio che la sindrome del tunnel carpale sia dovuta ad amiloidosi da beta 2 micro. Infatti il paziente è stato sottoposto ad un periodo di dialisi abbastanza breve per l'insorgere di tale patologia, tanto è vero che il valore serico di questa proteina non è poi elevatissimo.

Riterrei più probabile che l'amiloidosi sia da deposito di catene leggere libere di tipo lambda, dato tuttavia da confermare.

COMMENTO AL CASO 5

Per chi fosse interessato ad approfondire l'argomento così ben presentato dai colleghi fiorentini segnalo una recentissima review: E. Ascari, V. Bellotti, V. Perfetti, E. Bucciarelli, G. Merlini; L'amiloidosi AL. Haematologica; 1989, 74 Suppl. al n°5, 51-65.