

## **Amiloidosis renal y síndrome nefrótico persistente**

### **Renal amyloidosis and the persistent nephrotic syndrome**

**Dr Jorge Estrada Vidal; Dra Ma. Antonia Guerrero Rodríguez ;Dr Rafael Pila Pérez; Dr Rafael Pila Peláez**

Hospital Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech Camagüey, Cuba.

---

#### **RESUMEN**

Se presenta el caso de un varón de 60 años con amiloidosis renal, causa ésta más frecuente de morbilidad y mortalidad en la amiloidosis sistémica. Se destaca el espectro químico de la nefropatía y la localización e intensidad de los depósitos en el parénquima renal. Se reseñan algunas características y el tratamiento actual de esta entidad.

**DeCS:** AMILOIDOSIS, SINDROME NEFROTICO.

---

#### **ABSTRACT**

A case of a 60 years-old male with renal amyloidosis is presented. It is the most frequent cause of morbidity and mortality in the systematic amyloidosis. The clinical spectrum of nephropathy; localization and intensity of deposits in the renal parenchyma are stressed. Some characteristics and the current treatment of this entity are presented.

**DeCS:** AMYLOIDOSIS, NEPHROTIC SYNDROME.

---

#### **INTRODUCCION**

Es el riñón uno de los órganos comprometidos con el depósito de amiloidosis, constituyen las

manifestaciones renales una evidencia temprana de esta entidad, además, una causa de insuficiencia renal crónica (IRC).

El depósito de amiloide oscila entre 90 y 95 % en los ancianos, aunque puede presentarse en jóvenes y niños.<sup>1</sup>

Este trastorno ha sido objeto de múltiples estudios, en busca de su verdadera etiología, la pasiva absorción de proteínas plasmáticas no explica por si solo un trastorno donde no es raro encontrar IG y otros componentes humorales del sistema inmune.<sup>2</sup> Con el desarrollo de los antibióticos muchas enfermedades infecciosas han sido controladas, pero otros agentes virales y micóticos han proliferado. A esto se suman enfermedades inflamatorias crónicas y procesos oncoproliferativos, los cuales constituyen causa de amiloidosis secundaria o A.A.

En otras ocasiones este proceso se presenta como una causa primaria, que no es más que la amiloidosis A.L.<sup>3-5</sup> Su afectación glomerular tiene un mal pronóstico, es sólo superada por el síndrome rápidamente progresivo glomerular (SRPG).<sup>6</sup>

La clásica presentación de la amiloidosis renal como un síndrome nefrótico de evolución variable hacia la IRC pudiendo llegar a su estadio terminal con riñones no disminuidos de tamaño, constituye una forma más de presentación de una entidad con gran variable clínica, describiéndose fallo renal agudo, SRPG, síndrome nefrótico con normofunción, acidosis tubular y otros.<sup>7,8</sup>

La presencia de un síndrome nefrótico persistente, sin insuficiencia renal, con más de tres años de evolución, es infrecuente, nos proponemos en este informe presentar un paciente con esta característica clínica.

## **CASO CLINICO**

Paciente de 60 años que desde hace un mes comenzó a notar inflamación en las piernas, refiere además anorexia, astenia y pérdida de treinta libras de peso.

Examen físico: edemas en los miembros inferiores de fácil Godet y moderada a severa intensidad, presentando abdomen globuloso y que hubo de corresponder con una ascitis de moderada intensidad; el examen de todos los aparatos y sistemas presentaron resultados negativos.

Analítica: todos los exámenes de laboratorio resultaron negativos, excepto un conteo de addis con cifras de 6,5 mg/ml de proteinuria y un examen de 24 horas de 8 gr de proteína en orina, todo esto con una VSG de 110 mm3/hora, lo cual nos condujo a buscar en un paciente de la sexta década de la vida una causa secundaria de su síndrome nefrótico.

Los estudios de la función hepática, enzimas hepáticas y cardíacas, iones, estudios inmunológicos y radiográficos fueron negativos.

Se realizó biopsia renal y se encontraron depósitos amiloide de localización preferiblemente glomerular, observándose al microscopio de luz polarizada la clásica birrefringencia verde característica.

Evolucionó satisfactoriamente con tratamiento sintomático y medidas de sostén. Su proteinuria se ha mantenido, sin embargo, sus cifras de creatinina se mantienen invariables en un rango de 50-60 mm/l, a pesar de su tiempo de evolución.

## **DISCUSION**

La amiloidosis renal en pacientes mayores de 60 años ocupa la tercera causa de un síndrome nefrótico, siendo superada por la glomerulopatía membranosa y el daño mínimo, cuando esta entidad se diagnostica a esta edad, se trata de una amiloidosis A.A., donde la disglobulinemia y la artritis reumatoidea constituyen las dos entidades más frecuentes.<sup>8</sup>

Boussena<sup>9</sup> sólo ha encontrado en 20 años una reducción de la amiloidosis A.A. de un 72% a un 47%, a pesar de la reducción de la TB, realidad que no se comporta de igual manera para el Tercer Mundo.

Bohle<sup>10</sup> reporta en la afectación glomerular grado III y V mayor compromiso intersticial, relacionándola con una disminución del aclaramiento de creatinina, poniéndose de evidencia una vez más el papel del intersticio en la IRC. Histopatológicamente los depósitos son preferiblemente glomerulares en correspondencia con su proteinuria nefrótica. Trabajos recientes encuentran en la amiloidosis AL depósitos de localización vascular, correspondiendo los depósitos glomerulares a la amiloidosis A.A.<sup>10</sup>

Las manifestaciones renales son muy variadas, en dependencia de su distribución glomerular, córtico-medular, tubular o vascular; esta última puede cursar en riñones pequeños. Su evolución a la IRC está determinada en gran medida por el tipo de distribución de los depósitos en la pared vascular, reflejado por un daño intersticial de gran importancia en la progresión de la IRC.

Los pacientes pueden presentar inflamación en otros órganos como hígado, intestino, corazón, etc, que pueden contribuir junto con la IRC a la mortalidad de estos pacientes.<sup>7,8</sup>

En el tratamiento de la amiloidosis se ha notado regresión con la colchicina,<sup>6</sup> sin embargo, el tratamiento sintomático y las medidas de apoyo constituyen la piedra angular del tratamiento, como pudimos apreciar en nuestro enfermo. La supervivencia con los métodos de suplencia es inferior a otros pacientes dialíticos. Las hipotensiones durante el proceder hemodialítico o la peritonitis en diálisis peritoneal fueron las complicaciones más frecuentes. La muerte ocurre por caquexia, enfermedades cardiovasculares y sepsis.<sup>9,10</sup>

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

- 1.Jha V. Renal amyloidosis. Turk J Pediat 1993;41:117-9.
- 2.Tinaz Tepe K, Gucer K. Immunofluorescence study of childhood renal amyloidosis. Turk J Pediat 1992;34:5-14.
- 3.Cerdan F, Diez M. Renal amyloidosis en case of crohn disease with colonic and rectal involvement. Rev Esp Enf Digest 1991;80:123-6.
- 4.Wendling D, Humbert P. Adult onset Still` s disease and related renal amyloidosis. Ann Rheum Dis 1991;50:257-9.
- 5.Quinton R, Michiels J. Renal AA amyloidosis in a patient with bence jones proteinuria and ankylosing spondylitis. J Clin Pathol 1992;45:934-6.
- 6.Kiyama S, Sakami T. Crecentic glomerulo nephritis associated with renal amyloidosis. JPN J Med 1991;30:238-42.
- 7.Hamburger J. Nefrología. Editorial Científico- Técnica, Cuba. 1983; 687-706.

8.Massry S. Nefrología. Editorial Científico-Técnica, Cuba, 1987; 730-40.

9.Boussema E. Diseases asociated with renal amyloidosis a propos of 216 cases. Ann Med Int 1992;142:331-4.

10.Bohle A. The long term prognosis of AA and AL renal amyloidosis. Pathol Res Pract 1994;189:316-31.