

A propósito de un caso de amiloidosis vesical

Presentation of a case of bladder amyloidosis

Dr. Ernesto David Cedeño Yera, Dr. Adolfo García García, Dr. Eibis Matos Lovaina, Dr. Manuel De La Cruz Álvarez, Dr. Agustín Chong López, Dr. Manuel A. Fernández Arias

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presentó el caso de un paciente, de 38 años de edad, con hematurias macroscópicas desde 3 años antes de su ingreso, acompañadas de síntomas disúricos. Se comprobó, por cistoscopia, la existencia de una lesión vegetante que ocupaba todo el trigono y parte lateral derecha de la vejiga. Tras su resección endoscópica y estudio histológico se diagnosticó como amiloidosis vesical. Se observó buena evolución posquirúrgica. No se halló afección amiloidótica en otras regiones del organismo.

Palabras clave: amiloidosis vesical, hematuria y disuria.

ABSTRACT

A case of a male 38 year-old patient, with macroscopic hematuria for 3 years before admission is presente here. This hematuria is accompanied by dysuria symptoms. It was found by cystoscopy, the existence of a vegetative lesion occupying the entire right side of trigone and bladder. After endoscopic resection and histological study, bladder amyloidosis was diagnosed. Good surgical outcome was observed. No amyloid disease was found in other body areas.

Key words: bladder amyloidosis, hematuria dysuria.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis vesical es una enfermedad poco común que puede ser primaria o secundaria a otros procesos sistémicos. Generalmente su forma de presentación es la hematuria macroscópica total con coágulos o sin ellos, acompañada o no de síntomas disúricos. Su diagnóstico básico es histológico utilizando técnicas de coloración especial como el rojo congo. El tratamiento va encaminado desde técnicas conservadoras como la resección endoscópica de la lesión (RTU), hasta la cirugía radical vesical, en casos extremos. Su seguimiento citoscópico es obligado, más si tenemos en cuenta su posible concomitancia con los carcinomas vesicales.

En la actualidad está plenamente demostrado su origen proteico y se ha señalado que tanto sus características ópticas y tintoriales, como su resistencia a la degradación proteolítica se deben a su configuración estructural peculiar única, en forma de fibrillas proteicas β , plegadas en laminillas torsionadas antiparalelas, lo cual no se encuentra en la naturaleza ni en otros animales. Por todo lo anterior, se propuso la denominación de β -fibrilosis a esta entidad, término más acertado, pero que no ha llegado aún a generalizarse.¹⁻³

Su localización en el aparato genitourinario es infrecuente, y más aún cuando su localización es vesical, como el caso que nos asiste, pero aun así en dicho sistema la podemos clasificar en amiloidosis primaria o idiopática de la cual solo se han publicado menos de 160 casos y de la secundaria, no supera los 60 casos reportados.⁴⁻⁷

Por tal motivo, decidimos dar a conocer la forma más peculiar de cómo suele presentarse esta enfermedad mediante un diagnóstico realizado recientemente en nuestro servicio.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 38 años de edad, con antecedentes de buena salud, que hace aproximadamente 3 años comenzó a presentar episodios de hematuria macroscópica de aparición brusca, que cedía espontáneamente y reaparecía a intervalos, en ocasiones con coágulos pequeños y redondos, y acompañada de síntomas disúricos ocasionales como ardor y dolor miccional, lo cual en ocasiones hizo que se interpretara el cuadro como una infección urinaria. Fue ingresado en nuestro servicio para someterlo a estudio e imponer tratamiento médico.

No manifestaba antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia a tener en consideración.

El examen físico general a su ingreso no aportó elementos significativos:

- Mucosa: normo coloreadas y húmedas.
- Respiratorio: MV normal. No se auscultaron estertores. FR. 20 × min.
- Cardiovascular: RC rítmicos, audibles, bien golpeados. No soplos. FC: 88 × min. TA: 110/80 mmHg.
- Abdomen: plano, depresible, no doloroso. No visceromegalias. No se palpa tumor. No otras alteraciones.

- Tejido celular: sin infiltraciones.
- SNC: no alteraciones neurológicas.

Examen físico urológico

- Fosas lumbares simétricas y sin alteraciones.
- Riñones no palpables. Puntos pielorenoureterales (PPRU), anteriores y posteriores, no dolorosos. Maniobra de puño percusión lumbar no dolorosa.

Genitales externos

Pene (glande, uretra, meato uretral y cuerpos cavernosos) sin alteraciones. Escroto normal; ambos testículos, epidídimos y cordones espermáticos, normales.

Tacto rectal: esfínter tónico, próstata de tamaño, forma y consistencia normal. No dolor.

Al momento de su ingreso se pudo apreciar una hematuria total sin coágulos, moderada.

Estudios realizados

- Hematócrito: 0.42.
- Coagulograma: Tiempo de sangrado (TS): 1 min, tiempo de coagulación (TC) Pcte. 12, control: 13, plaquetas: 185×10^9 . Coágulo retráctil. Conclusión: coagulograma normal.
- Glucemia: 5,2 mmol/L.
- TGP: 48,7 U/L y TGO: 21,4 U/L.
- Albúmina: 40,1 g/L.
- Colesterol: 5 mmol/L.
- Triglicéridos: 1,2 mmol/L.
- Cituria: campos cubiertos de hematíes.
- VDRL: no reactiva.
- VIH: muestra analizada y normal.
- Ultrasonido reno-vesical: ambos riñones con parénquimas de buena estructura y ecogenisidad, de 13 mm de diámetro. No dilatación de las vías excretoras. No imágenes de litiasis. No tumor. No adenopatías. Vejiga de buena capacidad, con paredes normales. Hacia su cara lateral derecha se observa imagen ecogénica, que recuerda un tumor infiltrante y que se

proyecta hacia su trígono. Próstata homogénea, que mide 41 x 49 x 50 mm. No otras alteraciones (figs. 1 y 2A y B).



Fig. 1. Riñones con parénquimas conservados que no muestran dilatación pielocalicial.



A



B

Fig. 2. A y B. Engrosamiento de las paredes vesicales por el proceso inflamatorio pseudotumoral.

Con todos estos elementos se discute el caso en nuestro colectivo y se decide realizar cistoscopia, biopsia de la lesión reportada por el ultrasonido, posible resección total (RTU) y tacto rectal bimanual.

Lo anterior arrojó los siguientes elementos transoperatorios:

Cistoscopia: uretra permeable sin alteraciones. Cuello vesical normal con mecanismo de cierre y apertura normal. Se observaron múltiples lesiones vegetantes que recordaban la cistitis glándular o un tumor vesical de aspecto infiltrante, que sangraban con facilidad y ocupaban todo el hemitrígono derecho y parte de la cara

lateral derecha, las que se pudieron resecar, electrofulgurar en su totalidad y tomar muestra para biopsia. Se dejó, temporalmente, sonda Foley No. 18.

Tacto rectal bimanual: vejiga libre o movable, con sensación de estar ocupada hacia su lado derecho, sin fijación a planos vecinos.

Resultados de la biopsia: amiloidosis de la pared vesical con cistitis crónica calcificada (fig. 3A, B, C y D).

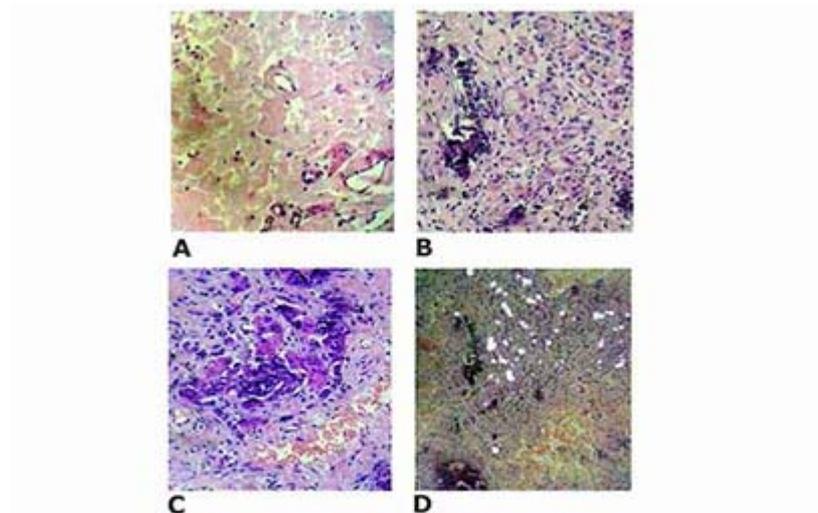


Fig. 3. A, B, C y D. Muestran la tinción con hematoxilina-eosina que evidencia el depósito de material amiloide alrededor de los vasos sanguíneos sub-mucosos, la **D** muestra, además, la presencia de incrustaciones cálcicas en el tejido vesical inflamado crónicamente.

Se solicitó una amplia valoración con medicina interna para descartar la amiloidosis sistémica, la cual arrojó resultados negativos y, entre otros estudios practicados, se realizó además una evaluación cardiovascular con electrocardiograma y ecocardiograma que no mostraron signos de amiloidosis cardíaca. Rayos X de tórax negativo.

Evolutivamente, el paciente se encuentra asintomático después de operado, con buen estado general, orina bien, claro y sin dificultad.

COMENTARIOS

Conociendo que se trata de un depósito extracelular de sustancia amiloide, la siguiente clasificación clínica (y actual) constituye un buen método para interpretarla:

- Amiloidosis primaria.
- Amiloidosis secundaria.
- Formas heredo familiares.

- Asociadas a mieloma múltiple.
- Formas seniles.
- Formas localizadas en los diferentes órganos simulando tumores.

La hematuria constituye el síntoma capital en la inmensa mayoría de los casos diagnosticados, y suele ser de moderada a intensa, total y/o con refuerzo terminal, con expulsión de coágulos, todo lo cual puede originar un trastorno hemodinámico severo en el enfermo. El factor que la origina no es del todo conocido, aunque se citan diversas circunstancias que la favorecen e intensifican como las infecciones, instrumentaciones endoscópicas y los sondajes.

En los trabajos revisados se cita que, frecuentemente, la amiloidosis vesical secundaria es la que más produce hematuria, según varios autores, por el depósito de sustancia amiloide alrededor de los capilares de la sub-mucosa, lo que dificulta la vasoconstricción hemostática que tiene que producirse en respuesta a la hemorragia.⁸⁻¹⁰

La afectación vesical secundaria se cita como infrecuente comparativamente a las formas primarias, como fue sospechado en el caso que se presenta, al cual no se ha podido definir como un caso primario o secundario, por la imposibilidad de realizar pruebas inmunohistoquímicas, a pesar de que el examen clínico realizado fue negativo de amiloidosis sistémica. Se ha descrito la artritis reumatoidea como la enfermedad más asociada a esta entidad.¹¹⁻¹³

Desde el punto de vista endoscópico, las lesiones encontradas simulan un tumor infiltrante, una cistopatía de aspecto glandular o un proceso inflamatorio de aspecto buloso, con sangrado fácil, que obliga al estudio histológico para llegar al diagnóstico definitivo, mediante técnicas de coloración especial con hematoxilina-eosina y/o rojo congo, que demuestran la presencia de material amiloide en el tejido, tal como resultó en el caso presentado.

En lo que respecta al tratamiento, en los casos sintomáticos se emplean medidas conservadoras iniciales y, de persistir los síntomas o incrementarse la hematuria, se realizan procedimientos que van desde la instilación de dimetil sulfóxido intravesical (DMSA), resecciones vesicales transuretrales (RTU); que fue el proceder realizado en este caso, ligaduras de los vasos arteriales hipogástricos y la cistectomía total en casos extremos.^{14,15}

El seguimiento citoscópico es sumamente importante para el diagnóstico de las posibles recidivas y descartar, además, la coexistencia de lesiones malignas (carcinomas vesicales).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nurmi MJ, Ekfors TO, Puntala PV. Secondary amyloidosis of the bladder: a cause of massive hematuria. *J Urol*. 1987;138:44-5.
2. Linke RP. Identification of AA-type amyloid in tissue sections using monoclonal antibodies. In: Peeters H, editor. *Protides Biol Fluids Oxford*. Pergamon Press. 1983;31:835-8.

3. Caballero Giné JM, Borrat Font P, Martí Picas L. Amiloidosis vesical: presentación de dos casos. Actas Urol Esp. 2000;24:413-5.
4. Sanz Jaka JP, Arrinda Yeregui JM, Mendibil Dakal J. Afectación vesical en la amiloidosis sistémica. Arch Esp Urol. 1988;41:325-8.
5. González Naranjo FL, Velasco Alonso J, Méndez López M. Amiloidosis vesical. Actas Urol Esp. 1992;16:579-81.
6. Vicente J, Algaba F. Semiología diagnóstica endovesical: amiloidosis vesical. España: Pulso Ediciones S.A.; 1998. p. 105-13.
7. Auge BK, Haluszka MM. Primary amyloidosis of the bladder. J Urol. 2000;163:1867-8.
8. Quintana de la Rosa JL, Rubial Moldes M, Pesqueira Santiago D. Amiloidosis vesical primaria. Actas Urol Esp. 2001;25:530-2.
9. Leiva Galvis O, Resel Estévez L. Patologías excepcionales en Urología: hematuria incoercible por amiloidosis vesical. España: Luzán 5, S.A.; 2002. p. 85-95.
10. Linke RP. Identification of amyloid protein AA with monoclonal antibody. Blut. 1982;45:407-9.
11. Egara Morillas FB, Silmi Moyano A, Espinosa Fernández B. Amiloidosis vesical en una paciente con sospecha de carcinoma vesical. Arch Esp Urol. 1994;47:176-9.
12. López López C, Romero Maroto J, Mayol Bedta Mj. Amiloidosis primaria de localización vesical: actualización diagnóstica y terapéutica. Arch Esp Urol. 1993;46:864-7.
13. Nurmi MJ, Ekfors To, Rajala Po. Intravesical dimethyl sulfoxide instillations in the treatment of secondary amyloidosis of the bladder. J Urol. 1990;143:808-9.
14. Bielsa O, Romero JA, Alcaraz A. Amiloidosis vesical secundaria. Una rara causa de hematuria. Actas Urol Esp. 1990;14:76-7.
15. Tesedo Cubero J, Ristol RM, Fernández Zuazu J. Hematuria masiva y perforación vesical, complicación de una amiloidosis sistémica. Arch Esp Urol. 1991;44:862-4.

Recibido: 4 de marzo de 2014.

Aprobado: 14 de marzo de 2014.

Dr. *Ernesto David Cedeño Yera*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras", San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, CP 10300. La Habana, Cuba.