

Insuficiencia renal crónica por amiloidosis en enfermedad de Crohn. Evolución en hemodiálisis

C. González Segura, J. Bonet Sol, J. Teixidó Planas,
C. Requesens Farré, M. T. González Álvarez,
R. Romero González, L. Carreras Berges *

End-stage renal failure by amyloidosis caused by Crohn's disease. Evolution in hemodialysis

A 42 years old woman initially diagnosed as having Crohn's disease, later developed secondary amyloidosis which led to a chronic renal failure. This latter occurrence caused her to enter a periodical hemodialysis program. During the eleven months program, digestive as well as extra-digestive signals of her primary disease appeared. She died as a result of a cardiogenic shock.

We present the case on account of the exceptional appearances of the disease as the cause for amyloidosis. We also consider the persistency of the primary syndrome as a rare phenomena, even being under a periodical hemodialysis program.

Insuffisance rénale chronique par amyloïdose dans maladie de Crohn. Evolution en programme d'hémodialyse

Il s'agit d'une patiente de 42 ans, diagnostiquée de maladie de Crohn qui développe après une amyloïdose secondaire, à cause de laquelle finit en insuffisance rénale, en étant obligée à entrer en programme de hémodialyse périodique. Pendant onze mois qu'elle demeura dans ce programme, elle présenta des manifestations, aussi digestives qu'extradigestives, de sa maladie de basse, et elle meurt dans un cadre de shock cardiogénique.

Nous présentons le cas pour l'exceptionnel de la maladie de Crohn comme conséquence de l'amyloïdose, et pour la persistance en activité de cette maladie en étant en programme d'hémodialyse périodique.

Introducción

La enfermedad de Crohn es una granulomatosis intestinal crónica de etiología desconocida con afectación preferente del íleon terminal, aunque puede afectar a todo el tubo digestivo. Además de la afectación intestinal, produce con frecuencia manifestaciones extradigestivas, habiéndose demostrado en los brotes de dicha enfermedad la presencia de inmunocomplejos circulan-

tes (1, 4). La amiloidosis como complicación de la enfermedad de Crohn se considera inhabitual, sobre todo en ausencia de supuración crónica (2, 3).

Presentamos la evolución de una paciente de 42 años de edad con colitis granulomatosa e insuficiencia renal, sometida a programa de hemodiálisis periódica durante 11 meses.

Nota clínica

J. G. R. paciente de 42 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales valorables, que a los 32 años presentó, por vez primera, tumefacción y dolor en ambas rodillas. Cuadro que repetía una o dos veces al año y que cedía con medicación sintomática a los 3 ó 4 días. Desde esa época, presentó en alguna ocasión, cuadros de diarreas, autolimitadas a 2 ó 3 días.

Quince días después de su último embarazo, a los 38 años de edad (enero de 1975), padece un nuevo episodio articular acompañado de edemas maleolares, por lo que fue ingresada en otro centro hospitalario, donde se comprobó la existencia de un síndrome nefrótico, deterioro de la función renal con un aclaramiento de creatinina endógena de 19 ml/min. Por todo lo cual se le practicó biopsia renal quirúrgica, siendo catalogada como amiloidosis renal primaria.

En febrero de 1977, ingresa por primera vez en nuestro Servicio por rectorragias abundantes, acompañadas de nuevo episodio de artritis y edemas maleolares. Además de la anemia severa, se constató la existencia de un síndrome nefrótico, con un aclaramiento de creatinina endógena de 18 ml/min. Se le practicó rectosigmoidoscopia y biopsia, siendo características de colitis granulomatosa. Los estudios radiológicos digestivos, no demostraron más afectación que la del colon transversal y descendente.

* Servicio de Nefrología (Dr. J. Alsina). Ciudad Sanitaria «Príncipes de España». Barcelona.



Fig. 1.



Fig. 2.

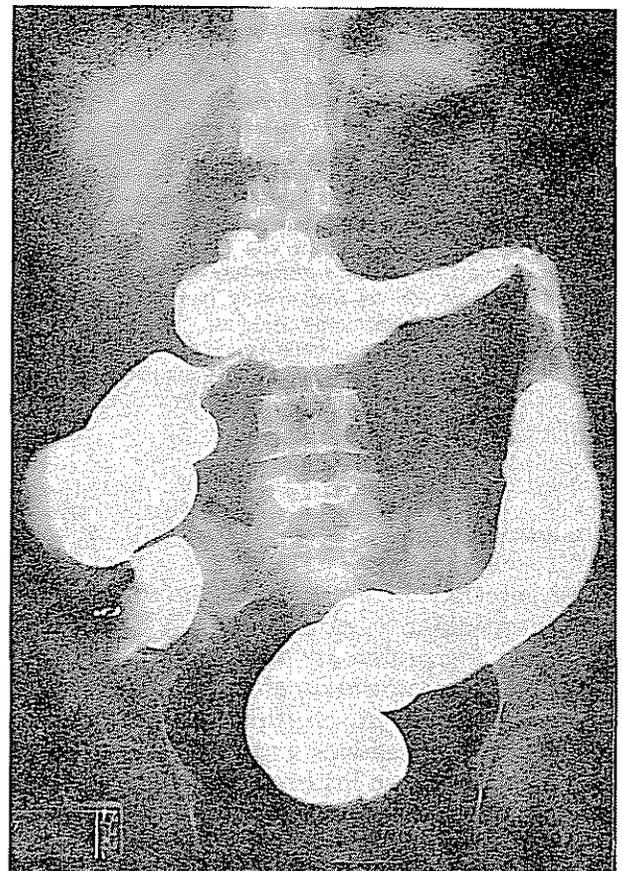


Fig. 3.

En enero de 1979, ingresa en programa de hemodiálisis periódica. Dieciocho horas semanales, en tres sesiones, con dializador de 1 m² plano, mediante bipuntura por fístula de Cimino-Brescia, con flujos de 250 a 300.

En octubre de 1979, reingresa por nuevo episodio de artritis con derrame articular, aumento del número de deposiciones y fiebre. Se practica artrocentesis, obteniéndose un líquido articular grupo I no inflamatorio. Diversos hemocultivos fueron negativos y los coprocultivos no significativos. Se cataloga el cuadro como brote de la enfermedad de Crohn y se inicia tratamiento con salazopirina 3 g/día.

A los 4 días de iniciado el tratamiento, presenta rectorragias importantes, por lo que se practica nueva rectoscopia, en la que se comprueba una fisura anorrectal responsable de la hemorragia y orificio fistuloso en el colon descendente cerca del ángulo esplénico. Mucosa rectal deslustrada. Mucosa de colon con pliegues edematosos y úlceras, alternando con zonas sanas. Hechos, todos ellos, típicos de enfermedad de Crohn. Tránsito esofagogastroduodenal (figuras 1 y 2) en el que se evidencia, a lo largo de todo el intestino delgado, alteración de los pliegues intestinales con aspecto edematoso, dilatación de asas, floculación y segmentación del bario, sugestivos de malabsorción intestinal. El

enema opaco (fig. 3) presentaba, en ese momento, afectación de todo el colon. Con el tratamiento con salazopirina, mejora el cuadro clínico, por lo que es dada de alta.

En diciembre de 1979, a los 28 días de su alta, tras abandono por propia iniciativa de la medicación desde 1 semana antes, reingresa por un nuevo episodio de rectorragias. Se constata la presencia de un absceso perianal con drenaje de pus al exterior. A las 48 horas, presenta shock séptico, ingresando en UCI y falleciendo a los 10 días por shock cardiogénico (bloqueo de rama izquierda y bradicardia). No se obtuvo permiso para la necropsia.

Comentario

La asociación de enfermedad inflamatoria intestinal y amiloidosis se considera un hecho muy infrecuente. En series necrópticas, su frecuencia global se estima entre un 1 y un 20 % (3, 1) presentando, sin embargo, una incidencia clínica muy inferior, ya que hasta 1977 solamente había descritos 25 casos de amiloidosis como complicación de una enfermedad inflamatoria crónica del intestino delgado (2).

Recientes estudios parecen demostrar una mayor incidencia de la amiloidosis en la enfermedad de Crohn que en la colitis ulcerosa, en la cual dicha asociación parece excepcional (2).

La evolución natural de dichos pacientes con amiloidosis, es la presencia, en la mayoría de los casos, de una enfermedad supurativa crónica de larga evolución, hasta el desarrollo de la amiloidosis y la clínica renal.

Nuestro caso presenta la característica de lo silente y excepcional, como causa de amiloidosis, de la enfermedad de base y el hecho de diagnosticarse posteriormente al desarrollo del síndrome nefrótico e insuficiencia renal. Y precisamente a partir de ese momento la clínica digestiva toma un lugar preponderante en la evolución posterior de la paciente. La amiloidosis supone alrededor de un 4 % de la incidencia en pacientes en programa de hemodiálisis periódica, siendo 212 pacientes incluidos en programa hasta 1979 en Europa.

Es bien conocido que diversas enfermedades con manifestaciones sistémicas mejoran de su sintomatología bajo tratamiento dialítico. Tales como el LED, PAN, esclerodermia, fiebre mediterránea familiar. En todas estas enfermedades, se han comprobado, por numerosos autores, la presencia de inmunocomplejos circulantes, cuando la enfermedad está en actividad. La explicación de esta mejoría es desconocida, aunque podría deberse a la disminución de la inmunidad que presentan los enfermos en programa de hemodiálisis periódica (10).

En la enfermedad de Crohn, algunas de las manifestaciones extradigestivas han sido atribuidas, por algunos autores, como secundarias a los inmunocomplejos circulantes (4). Dichos inmunocomplejos se formarían en la pared intestinal que contiene una gran población de células productoras de inmunoglobulinas. Algunas de las cuales serían anticuerpos específicos contra bacterias colónicas, originando inmunocomplejos que pasarían a la circulación general.

Desconocemos la evolución de manifestaciones sistémicas de pacientes con enfermedad de Crohn e IRC en programa de hemodiálisis. Nuestra paciente, desarrolla un cuadro más florido de manifestaciones digestivas y extradigestivas de su enfermedad durante el año que estuvo en programa de hemodiálisis periódica, respondiendo inicialmente bien bajo tratamiento con salazopirina.

Por último, debe señalarse que, dado que estos pacientes llegan a IRC a través del desarrollo de una amiloidosis renal, sería conveniente el diagnóstico precoz de la misma con vistas a un tratamiento con DMSO, si presenta una función renal correcta, o bien con colchicina, si ésta está alterada, ya que presentan mecanismos de acción diferentes (5).

Resumen

Se trata de una paciente de 42 años, diagnosticada de enfermedad de Crohn, que posteriormente desarrolla una amiloidosis secundaria, que le lleva a insuficiencia renal, obligándole esta última a entrar en programa de hemodiálisis periódica. Durante los 11 meses que permaneció en dicho programa, presentó manifestaciones, tanto digestivas como extradigestivas, de su enfermedad de base, falleciendo por un cuadro de shock cardiogénico.

Presentamos el caso, por lo excepcional de la enfermedad de Crohn como causa de amiloidosis, y por la persistencia en actividad de dicha enfermedad estando en programa de hemodiálisis periódica.

Bibliografía

1. Holdstock, G. E.; Fisher, J. A.; Hamblin, T. J., and Loehry, C.: Plasmapheresis in Crohn disease. *Digestion*, 19: 197-201, 1979.
2. Shorvon, Philip J.: Amyloidosis and Inflammatory bowel disease: *Digestive disease*, vol. 22, n.º 3: 209-213, march 1977.
3. Lawrence Werther, J.; Schapira, Adolfo; Rubinstein, Oswald, and Janowitz, Henry D.: Amyloidosis in regional enteritis. *Am. J. Med.*, 29: 416-423, 1960.
4. Hodgson, H. J. R.; Potter, B. J. & Jewell, D. P.: In-

- munocomplexes in ulcerative colitis and Crohn's disease: *Clin. Exp. Immunol.*, 29: 187-196, 1977.
5. Treatment of Renal Amyloidosis: *The Lancet*: 1062-1063, may 17, 1980.
 6. Rubinger, Dvora; Friedlaender, Michel M.; Popovtzer, Mordecai M.: Amelioration of familial Mediterranean fever during hemodialysis. *N. Engl. J. Med.*, 1 42-1 44, july 1979.
 7. Ben Ari, Jackie; Zlotnik, Moshe; Oren, Aharon; Berlyne, Geoffrey M.: Dialysis in Renal Failure caused by Amyloidosis of Familial Mediterranean Fever. *Arch. Intern. Med.*, 136: 449-451, april 1976.
 8. Amyloidosis and the Kidney. *Br. Med. J.*, 322-323, may 1973.
 9. Ulcerative colitis and Amyloidosis. *Br. Med. J.*, 871-874, october 1977.
 10. Hanicki, Z.; Cichocki, T.; Komorowska, Z.; Sulowicz, W., and Smolenski, O.: Some Aspects of Cellular Immunity in Untreated and Maintenance Hemodialysis Patients. *Nephron*, 23: 273-275, 1979.