

Diálisis y Trasplante

CASO CLÍNICO

Dolor abdominal agudo que acaba en terapia renal sustitutiva. Una causa infrecuente de amiloidosis AA.

Vanesa García Chumillas¹, Juan de Dios López-González Gila¹, María del Pilar Aguilar Jaldo², Antonio María Navas-Parejo Casado¹.

1.- Servicio de Nefrología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

2.- Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Palabras Clave

amiloidosis AA,
proteinuria,
colecistectomía,
terapia renal
sustitutiva

Resumen

La amiloidosis AA es una enfermedad que se caracteriza por el depósito extracelular de proteína amiloide de estructura no inmunoglobulínica sérica en pacientes con enfermedades inflamatorias e infecciosas crónicas, siendo la artritis reumatoide su principal causa. La afectación renal es muy frecuente y la proteinuria de origen glomerular es su principal manifestación. Ante la sospecha de esta entidad, se recomienda biopsia de tejido de fácil acceso como la grasa subcutánea para establecer el diagnóstico definitivo por presentar una menor tasa de complicaciones. Sin embargo, actualmente se encuentra en discusión. Por otra parte, es fundamental su diagnóstico precoz y el control de la enfermedad subyacente para evitar un daño renal irreversible. Comunicamos un caso de amiloidosis AA con afectación hepática y renal tras realización de colecistectomía urgente en una paciente sin antecedentes que finalmente requirió terapia renal sustitutiva de forma crónica.

Keywords

AA amyloidosis,
proteinuria,
cholecystectomy,
renal replacement
therapy.

Acute abdominal pain leading to renal replacement therapy. A rare cause of AA amyloidosis.

Abstract

AA amyloidosis is a disease characterized by extracellular deposition of amyloid protein structure non-immunoglobulin serum in patients with chronic inflammatory and infectious diseases, rheumatoid arthritis being the main cause. Renal involvement is common and glomerular proteinuria is its main manifestation origin. Suspecting this entity, tissue biopsy is recommended easily accessible as subcutaneous fat to make a definitive diagnosis by having a lower rate of complications. However, it is currently under discussion. Moreover, it is essential early diagnosis and control of the underlying disease to prevent irreversible kidney damage. Report a case of AA amyloidosis with hepatic and renal impairment following completion of urgent cholecystectomy in a patient with no history that ultimately required renal replacement therapy chronically.

Juan de Dios López-González Gila.
Avenida de la Constitución N.11 4D. CP:18001. Granada (España).
Teléfono: 0034 699333400. E-mail: juande_008@hotmail.com

Introducción

Dentro de las causas de amiloidosis AA, las enfermedades infecciosas e inflamatorias crónicas representan la mayoría de los casos, no obstante, puede aparecer sin causa aparente, por lo que es importante sospecharla y diagnosticarla de forma precoz para evitar un daño renal irreversible.

Presentamos el caso de una paciente sin antecedentes que fue diagnosticada de amiloidosis AA con afectación hepática y renal tras aparición de dolor abdominal agudo que precisó colecistectomía urgente y que evolucionó rápidamente hasta enfermedad renal terminal, requiriendo tratamiento renal sustitutivo de forma crónica.

Presentación del caso

Mujer de 57 años sin antecedentes personales de interés que acudió a Urgencias por cuadro de dolor abdominal localizado en hipocondrio derecho de tres días de evolución, asociado a vómitos y sensación distérmica. Negó otra sintomatología acompañante.

A la exploración destacó un abdomen globuloso, doloroso a la palpación en hipocondrio derecho, con peritonismo y Murphy positivo. La analítica realizada mostró creatinina sérica de 1.5 mg/dl y elevación de reactantes de fase aguda. Se realizó ecografía abdominal con hallazgos sugestivos de colecistitis aguda litiásica.

Tras estos hallazgos, se ingresó en Cirugía General para realización de colecistectomía laparoscópica urgente, extrayéndose biopsia escisional de la pieza quirúrgica. Durante el postoperatorio, la paciente comenzó con un cuadro hipotensión, fiebre e inestabilidad hemodinámica catalogándose como shock séptico, que precisó tratamiento antibiótico e ingreso en Cuidados Intensivos. Asoció al mismo fracaso renal agudo oligúrico con creatinina sérica de hasta 8.3 mg/dl junto a edematización progresiva generalizada y acidemia metabólica. La orina de 24 horas mostró proteinuria en rango nefrótico.

Tras la estabilización clínica y recuperación del cuadro séptico, persistió fallo renal grave a pesar de tratamiento médico intensivo. Ante la sospecha inicial de nefritis proliferativa extracapilar se pautaron 3 bolos de metilprednisolona, seguidos de prednisona oral. Dada la evolución tórpida renal, se decidió canalización de vena femoral derecha con catéter Shaldon y posterior inicio de hemodiálisis aguda.

Posteriormente se realizó biopsia renal para establecer el diagnóstico definitivo. El informe de ambas biopsias determinó la presencia de depósito de proteína amiloide de estructura no inmunoglobulínica confirmándose el diagnóstico de amiloidosis AA con afectación digestiva y renal asociada a lesión tubular aguda de posible naturaleza isquémica. Para completar el estudio, se realizó biopsia de mucosa yugal y gammagrafía que descartó afectación cardíaca. Finalmente se incluyó en programa de hemodiálisis crónica ante la persistencia de fracaso renal.

Discusión

La amiloidosis AA -anteriormente denominada amiloidosis secundaria- es una enfermedad caracterizada por el depósito extracelular, en uno o varios órganos, de proteína amiloide A sérica, un reactante de fase aguda. Se produce en pacientes con enfermedades inflamatorias crónicas como artritis reumatoide (principal causa con un 40% de los casos), infecciones crónicas, trastornos del tejido conectivo, enfermedad inflamatoria intestinal, determinadas neoplasias y fiebre mediterránea familiar.

La afectación renal es la más frecuente siendo la proteinuria de origen glomerular la presentación más común. Sin embargo, cuando existen depósitos vasculares o tubulares se presenta como una enfermedad renal crónica de progresión lenta con escasa o nula proteinuria¹.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia de tejido afecto. En la amiloidosis sistémica se recomienda la biopsia de la grasa subcutánea como técnica de biopsia inicial por tener menor riesgo de sangrado en comparación con otras pruebas cruentas como la biopsia renal. No obstante, este aspecto se encuentra actualmente en discusión, puesto que no se ha demostrado que con estas técnicas aumente el riesgo de sangrado en pacientes

sin coagulopatía previa. Además, se recomienda descartar mediante otras pruebas complementarias la afectación sistémica a diferentes niveles (cardíaco, neurológico, hematológico, musculoesquelético, pulmonar, cutáneo, etc)².

En el estudio anatomopatológico renal, destacan depósitos glomerulares localizados en mesangio y membrana basal de un material amorfo, acelular y eosinófilo, que muestra tinción rojo congo positiva y birrefringencia verde manzana con microscopía de luz polarizada³. También pueden aparecer de forma menos frecuente depósitos a nivel vascular y tubular.

En cuanto al tratamiento, debe ir dirigido fundamentalmente al control de la enfermedad subyacente⁴. Por último, hay que destacar que resulta fundamental el diagnóstico precoz de esta enfermedad debido a la menor supervivencia renal observada en estos pacientes⁵.

Lo interesante de nuestro caso fue el diagnóstico inicial de la enfermedad en la biopsia de la pieza quirúrgica ante una baja sospecha diagnóstica, en paciente sin enfermedad subyacente, que presentando un sustrato patológico previo (cifras de creatinina ligeramente elevadas al ingreso) y debido a las complicaciones postquirúrgicas asociadas (shock séptico, hipotensión, necrosis tubular aguda) desarrolló un fracaso renal oligúrico que requirió terapia renal sustitutiva de forma crónica.

Por todo ello, concluimos subrayando la necesidad de un diagnóstico precoz y control de la enfermedad subyacente que esté causando esta patología para intentar evitar un daño renal irreversible, dadas las complicaciones per se que esto supone en la comorbilidad y mortalidad de dichos pacientes.

Conflictos de interés:

No existen conflictos de intereses

Bibliografía

1. Khalighi MA, Dean Wallace W, Palma-Diaz MF. Amyloid nephropathy. *Clin Kidney J* 2014; 7: 97-106
2. Westermark P. Subcutaneous adipose tissue biopsy for amyloid protein studies. *Methods Mol Biol.* 2012;849:363-71
3. Fernández de Larrea C, Verga L, Morbini P, Klersy C, Lavatelli F, Foli A, Obici L, Milani P, Capello GL, Paulli M, Palladini G, Merlini G. A practical approach to the diagnosis of systemic amyloidoses. *Blood.* 2015 Apr 2;125(14):2239-44
4. Papa R, Lachmann HJ. Secondary, AA, amyloidosis. *Rheum Dis Clin North Am* 2018; 44: 585-603.
5. Palladini G, Riva E, Basset M, et al. Prognostication of survival and progression to dialysis in AA amyloidosis. *Amyloid* 2017; 24 (Suppl 1): 136-7