
Cartas al director

INSUFICIENCIA RENAL CRONICA POR AMILOIDOSIS EN UNA PACIENTE CON FIEBRE MEDITERRANEA FAMILIAR

A. García Aznar, J. Modol, J. Soler, J. M. Badal*

Unidad de Asistencia Nefrológica y *Servicio de Anatomía Patológica.
Centre Hospitalari-Unitat Coronaria de Manresa. Manresa.

Sr. Director:

La fiebre mediterránea familiar (FMF) es una entidad poco frecuente, de transmisión autosómica dominante con algunos casos de aparición esporádica, que cursa en forma de brotes de fiebre y poliserositis y que suele presentarse en individuos de origen mediterráneo' especialmente judíos y armenios (1, 2). Aportamos un caso que desarrolló amiloidosis e insuficiencia renal crónica.

Se trata de una joven de 27 años diagnosticada de FMF en la infancia y sin antecedentes familiares de la enfermedad. El cuadro clínico ha sido florido, con una frecuencia de brotes entre dos y diez al año, manifestándose con fiebre, dolor abdominal, artralgias, ascitis, derrame pleural, náuseas, vómitos y diarreas y placa erisipelatoide en piernas. A los 22 años de edad ingresó en otro centro objetivándose síndrome nefrótico e insuficiencia renal crónica avanzada. La biopsia rectal mostró amiloidosis. Tres meses más tarde entró en programa de hemodiálisis en nuestra unidad. A los 26 años sufrió un cuadro de hemorragia digestiva alta secundaria a esofagitis por hernia de hiatus, siendo intervenida quirúrgicamente, procediéndose a la corrección de la hernia según la técnica de Nissen. Se practicó también una colecistectomía al apreciarse durante el acto quirúrgico una vesícula biliar de aspecto patológico. El estudio anatomopatológico puso de manifiesto la presencia de amiloide. Una vez dada de alta cursó con anorexia severa y pérdida de peso, por lo que se decidió suplementar la dieta con nutrición parenteral durante las sesiones de hemodiálisis. Se utilizó un preparado que contenía 500 ce de una solución de aminoácidos al 8.5%, 250 ce de glucosa al 50% y 250 ce de intralípidos al 20%, aportando 1050 calorías en un volumen total de 1000 cc. Se suprimió al cabo de 7 semanas, 22 sesiones de hemodiálisis, una vez restablecida la paciente. Cuatro meses más tarde apareció un sangrado por ulcus duodenal que se

controló con tratamiento conservador. Seis meses después presentó un episodio de anorexia, náuseas, vómitos y diarreas con pérdida del 17% del peso corporal, falleciendo a los tres días del ingreso por fallo cardiorrespiratorio. El estudio necrópsico mostró ascitis y adherencia de las asas intestinales y amiloidosis difusa con afectación glomerular, vascular e intersticial en ambos riñones; vascular, submucosa y serosa en esófago, estómago, intestino delgado y grueso; vascular e intersticial en tiroides; y vascular en corazón, útero, ovarios, páncreas, mesenterio, vejiga urinaria y tejido subcutáneo.

El diagnóstico de la FMF es clínico y se basa en la recurrencia y características de los brotes (1). La prueba de provocación con metaraminol podría apoyar el diagnóstico (3,4).

La aparición de amiloidosis se debe al depósito de proteína amiloide del tipo AA y ocurre en cerca del 50% de los casos. Suele manifestarse, tal y como ocurrió en nuestro caso, con síndrome nefrótico e insuficiencia renal (2). La colchicina sería eficaz en la prevención y progresión de la amiloidosis (S), en la regresión del síndrome nefrótico (6) y en la reducción del número de brotes y de la intensidad de los mismos (2), hecho que también se ha descrito en los pacientes en hemodiálisis (7). Nuestra paciente abandonó el tratamiento con colchicina, por lo que no pudimos comprobar este hecho. La hemodiálisis tampoco mejoró el cuadro clínico.

La utilización de nutrición parenteral durante la sesión de hemodiálisis también ha sido reportada en la literatura. Es una técnica sencilla, cómoda para el paciente, que no comporta riesgos y que permite un suplemento calórico a individuos anoréxicos y mal nutridos (8, 9).

Finalmente destacamos el deterioro progresivo de nuestra paciente y el estudio necrópsico que mostró la presencia de una amiloidosis generalizada.

Bibliografía

1. Sohar E., Gafni J., Pras M., Heller H.: Familial mediterranean fever. A survey of 470 cases and review of the literature. *Am. J. Med.* 1967; 43: 227-253.
2. López Vivancos J., Vilaseca J., Arnau J.M., Bacardi R.: Fiebre mediterránea familiar. Revisión de 16 casos. *Med. Clin.* 1985; 85: 213-216.
3. Barakat M.H., El-Khawad A.O., Gurnaa K.A., El-Sobki N.I., Fenech EE: Metaminol provocative test: a specific diagnostic test for familial mediterranean fever. *Lancet* 1984; 1: 656-657.
4. Montalbán Gairin J., Alijotas Reig J., Ordi Ros J., Selva O'Callaghan A: Prueba de provocación con metaminol en la fiebre mediterránea familiar. *Med. Clin.* 1985; 85: 430.
5. Zemer D., Pras M., Sohar E., Modam M., Cabili S., Gafni J.: Colchicine in the prevention and treatment of the amyloidosis of familial mediterranean fever. *N. Engl. J. Med.* 1986; 314: 1001-1005.
6. Sirera G., Tural C., Bonal J., Caralps A.: Regresión del síndrome nefrótico en la amiloidosis secundaria a fiebre mediterránea familiar mediante tratamiento mantenido con colchicina. *Med. Clin.* 1989; 92: 757.
7. Rubinger D., Friedlaender M.M., Popoutzer M.M.: Amelioration of familial mediterranean fever during hemodialysis. *N. Engl. J. Med.* 1979; 301: 142-144.
8. Wolfson M., Jones M.R., Kopple I.D.: Amino acid losses during hemodialysis with infusion of amino acids and glucose. *Kidney Int.* 1982; 21: 501-506.
9. Olschan AR., Bruce J., Schwartz A.B.: Intradialytic parenteral nutrition, administration during out patient. *D & T* 1987; 16: 495-496.

Correspondencia:

A. García Azoar
Unidad de Asistencia Nefrológica
Centre Hospitalari-Unitat Coronaria de Manresa
Avda. Bases de Manresa, 6-8
08240 Manresa (Barcelona)