

COMUNICACIÓN BREVE

Amiloidosis peritoneal AA. Presentación de un caso que simula carcinomatosis peritoneal

A. Muñoz Hernández*, R. Lorente Ramos, J. Azpeitia Armán y M. Grande Báñez

Unidad Central de Radiodiagnóstico de la Comunidad de Madrid, Hospital Infanta Leonor (Hospital de Vallecas), Madrid, España

Recibido el 25 de junio de 2009; aceptado el 28 de noviembre de 2009
Disponible en Internet el 25 de febrero de 2010

PALABRAS CLAVE

Amiloidosis;
Paniculitis;
Peritoneal

KEYWORDS

Amyloidosis;
Panniculitis;
Peritoneal

Resumen

La amiloidosis es un grupo de enfermedades de depósito, que se clasifican dependiendo del tipo de fibras que se acumulan y sus características.

Puede afectar a cualquier órgano. La presentación clínica se manifiesta según los órganos o sistemas afectados.

Presentamos una paciente con antecedentes de tiroiditis de Hashimoto y síndrome constitucional, que consultó por dolor abdominal. A la exploración se objetivó una masa palpable en mesogastrio. La TC demostró engrosamiento mural segmentario del colon con infiltración peritoneal adyacente y extensión a la raíz del mesenterio, con abundante ascitis. El diagnóstico histológico fue amiloidosis peritoneal AA.

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Peritoneal AA Amyloidosis Simulating Peritoneal Carcinomatosis: A Case Report

Abstract

Amyloidosis is a group of deposition diseases that are classified according to the type of fibers accumulated and their characteristics.

It can affect any organ. The clinical presentation depends on the organs and systems involved.

We present the case of a patient with a history of Hashimoto's thyroiditis and systemic symptoms who presented with abdominal pain. Physical examination detected a palpable mass in the umbilical region. CT showed thickening of the wall of the colon with infiltration of the adjacent peritoneum and extension to the root of the mesentery with abundant ascites. The histological diagnosis was peritoneal AA amyloidosis.

© 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: araceli.munoz@salud.madrid.org (A. Muñoz Hernández).

Introducción

La amiloidosis es un grupo de enfermedades de depósito, que se clasifican dependiendo del tipo de fibras que se acumulan y sus características. Se clasifican en amiloidosis primaria y secundaria. Según la OMS, el tipo de proteína fibrilar que define la amiloidosis primaria, es un fragmento de una inmunoglobulina, generalmente de cadena ligera (AL). En la amiloidosis secundaria se deposita un aminoácido terminal (AA) producto de la metabolización de los macrófagos, de un reactante de fase aguda, presente en el suero, generado por el hígado como respuesta a una enfermedad crónica (SAA). Este reactante sérico es idéntico en todos los pacientes. Este tipo de amiloidosis se denomina AA¹.

La amiloidosis secundaria es la consecuencia de una enfermedad inflamatoria crónica (enfermedad de Crohn, reumatológicas, del colágeno, vasculitis, fibrosis quística, osteomielitis, tuberculosis, etc.).

El depósito afecta a los órganos por reemplazamiento de la estructura celular normal o por efecto compresivo afectando su función.

La infiltración peritoneal difusa es una manifestación poco frecuente de la enfermedad. Debe plantearse el diagnóstico diferencial también con otros procesos como carcinomatosis, linfomatosis peritoneal, mesotelioma primario o mesenteritis^{2,3}.

La tiroiditis de Hashimoto como único proceso asociado a amiloidosis, es excepcional. En la mayoría de los casos la afectación del tiroides en pacientes con amiloidosis se debe a infiltración por amiloide. No hemos encontrado referencias bibliográficas que asocien tiroiditis autoinmune con amiloidosis secundaria. En la paciente que hemos estudiado no se ha demostrado depósito amiloide en tiroides y tampoco padece otra enfermedad inflamatoria crónica diagnosticada.

Presentación del caso

Presentamos una paciente de 73 años, hipertensa, que como único antecedente de interés padecía hipotiroidismo debido a una tiroiditis autoinmune de Hashimoto, diagnosticada mediante PAAF, con presencia de anticuerpos antitiroglobulina

y microsomales; de varios años de evolución, con cumplimiento irregular del tratamiento y escaso control clínico. Acudió al servicio de Urgencias por síndrome constitucional de un mes de evolución, con empeoramiento de su estado general y dolor abdominal difuso. A la exploración física se objetivó masa palpable en mesogastrio e hipocondrio derecho y distensión abdominal.

En la analítica se encontró anemia ferropénica, hipoalbuminemia e hipoproteinemia, aumento de FA, de la proteína C reactiva y de la TSH.

En la RX de tórax se visualizó derrame pleural derecho y hernia de hiato de gran tamaño.

Con la sospecha clínica de neoplasia abdominal, se realizó TC abdominopélvica con contraste oral e intravenoso.

La TC confirmó la hernia de hiato y el derrame pleural derecho. Además, se observó un engrosamiento mural segmentario y concéntrico del ángulo hepático del colon (fig. 1), con infiltración del mesocolon transversero proximal adyacente, con extensión a la raíz del mesenterio yeyunal, dibujando una infiltración estrellada. Los pliegues mesentéricos estaban engrosados y de mayor densidad radiológica (fig. 2). La grasa mesentérica que rodea las estructuras vasculares yeyunales, estaba reemplazada por el tejido amiloide depositado. Los pliegues del mesenterio, de este modo aparecían más densos que el líquido ascítico entre ellos, cuando lo habitual es lo contrario.

El hígado, bazo, páncreas, ambos riñones, glándulas suprarrenales y el resto de las asas intestinales de delgado y de intestino grueso, no presentaban ningún signo de enfermedad de depósito.

La sospecha diagnóstica fue carcinoma de colon con carcinomatosis peritoneal secundaria.

Se realizó colonoscopia completa, que no encontró lesión mucosa, por lo que no se realizó biopsia.

Posteriormente, se realizó PAAF con control de TC de la lesión infiltrativa peritoneal. El resultado citológico fue de celularidad inflamatoria, negativa para malignidad. Finalmente, se realizó laparotomía exploradora con obtención de biopsia peritoneal. Durante la exploración quirúrgica se extrajeron dos litros de líquido quiloso, hiperproteico. Se objetivó la infiltración de la raíz mesentérica y del mesocolon transversero proximal, junto al ángulo hepático. Se identificaron algunas asas de intestino delgado adheridas

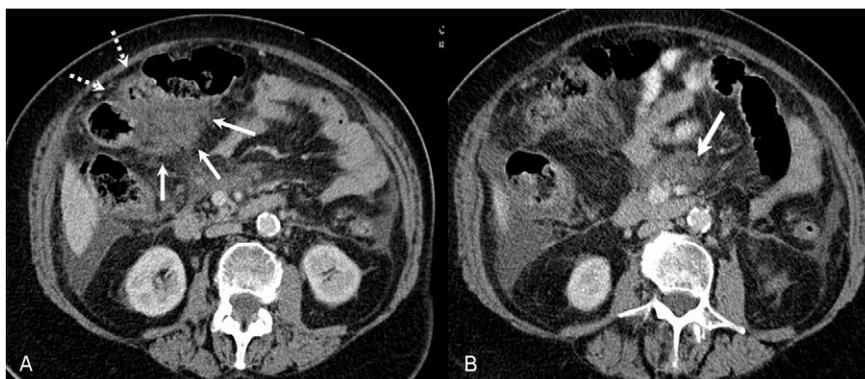


Figura 1 TC inicial con contraste oral e intravenoso. A) Engrosamiento mural segmentario y circunferencial (flechas discontinuas), con disminución de la luz intestinal en el ángulo hepático del colon. Adyacente se observa infiltración intersticial del mesocolon con borde irregular pero definido (flechas de trazo continuo). No se observa enfermedad de depósito en otros órganos. B) Infiltración de la raíz del mesenterio yeyunal, con reemplazamiento graso por tejido amiloide denso.

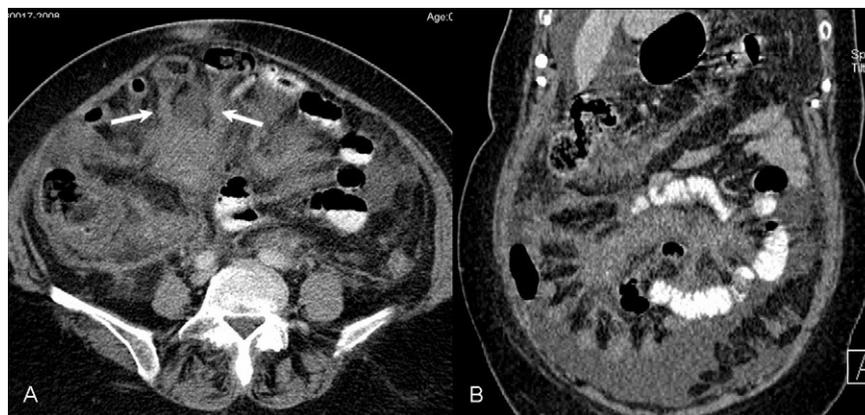


Figura 2 TC inicial con contraste oral e intravenoso. A) Infiltración estrellada del mesenterio con distribución radial siguiendo los ejes vasculares. Sustitución del tejido graso perivascular por depósito amiloide (flechas). Moderada ascitis. B) Plano coronal con mejor visualización de la infiltración estrellada del mesenterio. Ascitis homogéneamente distribuida, sin loculaciones.



Figura 3 A) TC 4 meses después del tratamiento. Ausencia de ascitis. Disminución del engrosamiento concéntrico del ángulo hepático del colon. Borramiento de grasa mesentérica. B) TC 12 meses después. Ha disminuido la densidad radiológica del mesenterio y retroperitoneo infiltrado. Persiste ausencia de ascitis. C) TC coronal a los 12 meses de iniciado el tratamiento. Muy tenue infiltración del mesenterio. No se observa derrame pleural ni ascitis. No se observa progresión de la enfermedad en otros órganos.

al meso, aunque no se observó afectación macroscópica mural.

El diagnóstico anatomopatológico definitivo fue: amiloidosis peritoneal AA de patrón intersticial y vascular.

La paciente no presentaba ningún otro proceso neoplásico asociado, ni ha aparecido posteriormente, durante el seguimiento realizado (18 meses).

Se instauró tratamiento hormonal sustitutivo para el hipotiroidismo, complementos nutricionales hiperproteicos para la desnutrición, sulfato ferroso por la anemia ferropénica y diurético para la HTA, el derrame pleural y la ascitis.

En las TC de control realizadas 4 y 12 meses después, se observó importante mejoría radiológica con desaparición de

la ascitis y del derrame pleural (fig. 3). Persistía el engrosamiento mural segmentario del ángulo hepático del colon y la infiltración focal del mesocolon adyacente y de la raíz del mesenterio, aunque con menor extensión. No se observaron hallazgos radiológicos que indicaran progresión de la enfermedad en otros órganos abdominales.

Discusión

La amiloidosis secundaria (AA), es una enfermedad de depósito que puede afectar a múltiples órganos, de manera simultánea o sucesiva. Se asocia con una enfermedad

inflamatoria crónica o un proceso neoplásico de lento crecimiento. Los síntomas vienen determinados por los órganos afectados, aunque la mayoría de las veces son inespecíficos.

La afectación abdominal es variable. Los estudios de imagen pueden demostrar infiltración peritoneal difusa, masa localmente definida o una asociación de ambos^{4,5}, así como afectación retroperitoneal, fundamentalmente en los espacios perirrenales, en ocasiones con calcificaciones densas y amorfas. Raramente los hallazgos radiológicos son característicos y no se necesita estudio histológico para el diagnóstico. La tinción con rojo congo y visualización de la refringencia verde-manzana con incidencia de luz polarizada, es característica⁶.

El hígado se afecta habitualmente de forma difusa, aunque inespecífica. También pueden afectarse el páncreas, la vesícula, el bazo y los riñones. La infiltración renal generalmente es microscópica y, raramente, afecta de forma importante a su función. La pared intestinal con frecuencia está infiltrada, presentando áreas de engrosamiento mural parcialmente estenosantes, como en el caso que presentamos. Puede haber segmentos intestinales dilatados con pseudosaculaciones⁷.

La afectación pulmonar es relativamente rara. Generalmente, se presenta con neumonías de repetición. Se afecta el intersticio por depósito y las paredes bronquiales ocasionándose estenosis y trayectos bronquiectásicos, con los consiguientes acúmulo mucoso y facilidad de sobreinfección.

La afectación peritoneal puede manifestarse como una masa o conglomerado, que simula una neoplasia o grupo adenopático patológico; o como infiltración difusa que simule carcinomatosis⁸. Para diferenciar ambos procesos es útil recordar que la carcinomatosis suele ser hipercaptante al administrar contraste intravenoso. No es raro que los depósitos fibrilares calcifiquen. La presencia de ascitis no aporta ningún valor a la sospecha diagnóstica, aunque se describe con menos frecuencia en la carcinomatosis⁹.

En el caso que presentamos, sólo se afectaba el peritoneo de forma infiltrativa difusa, sin masas ni conglomerados y sin la presencia de calcificaciones.

La ascitis quilosa encontrada en la cirugía, justifica la desnutrición, la hipoproteinemia e hipoalbuminemia de la paciente y secundariamente el derrame pleural. La normalización de los valores sanguíneos y la desaparición del derrame y de la ascitis tras el tratamiento con suplementos nutricionales hiperproteicos y furosemida, apoyan esta hipótesis.

El diagnóstico diferencial también habría que realizarlo con la mesenteritis esclerosante, la linfomatosis peritoneal y con el mesotelioma peritoneal primario, entidades también de escasa prevalencia^{2,9}.

La mesenteritis esclerosante es una enfermedad de etiología desconocida, asociada a procesos inflamatorios. Generalmente, aparece como una masa en el mesenterio. La grasa que rodea los vasos mesentéricos suele estar preservada. Esto se describe como el «signo del anillo graso». En nuestro caso no se observaba este signo. Esta enfermedad no se asocia con ascitis.

La linfomatosis peritoneal es la infiltración difusa del mesenterio, peritoneo y omento, por linfoma de origen gastrointestinal². La presencia de ascitis no muy abundante y sin loculaciones es la regla. Con frecuencia se afecta el íleon

terminal y se asocia a adenopatías peritoneales y/o retroperitoneales. En el caso que presentamos no se objetivaron adenopatías y el íleon terminal estaba respetado.

El mesotelioma primario peritoneal es una neoplasia muy rara originada en las células mesoteliales de la superficie serosa de la cavidad peritoneal. La mayoría de los pacientes tienen antecedente de exposición profesional al asbesto. Nuestra paciente carecía de este antecedente. Las manifestaciones en TC incluyen masas focales, infiltración peritoneal y omental, ascitis, etc. La infiltración peritoneal, a diferencia de la producida por la mesenteritis, produce rigidez de los ejes vasculares atrapados y desaparición del anillo graso. Es frecuente la asociación con patología pleural con engrosamiento, calcificaciones y derrame.

La asociación con tiroiditis se ha descrito excepcionalmente en la literatura. En algunos casos el depósito de amiloide en el tiroides puede simular una tiroiditis autoinmune de Hashimoto¹⁰. La existencia de anticuerpos antitiroglobulina y microsomaes consolida el diagnóstico.

En el caso que presentamos la paciente estaba diagnosticada de tiroiditis de Hashimoto varios años antes (clínica de hipotiroidismo, presencia de anticuerpos y PAAF), aunque reconocía un cumplimiento irregular del tratamiento, lo que daba lugar a niveles hormonales deficitarios. No había presentado clínica abdominal con anterioridad. Los estudios realizados para el diagnóstico de la hernia de hiato no habían puesto de manifiesto nada que hiciera sospechar un proceso peritoneal difuso con anterioridad. La presentación cronológica inicial de la tiroiditis de Hashimoto seguida de la afectación peritoneal difusa, hace suponer a la primera como desencadenante de la segunda.

En el seguimiento realizado durante 18 meses, no ha aparecido ningún otro proceso inflamatorio ni neoplásico posterior. La paciente ha mejorado clínica y radiológicamente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Autoría

Araceli Muñoz Hernández y Rosa Lorente Ramos han contribuido en la concepción, diseño, elaboración, redacción y obtención de datos del estudio. Javier Azpeitia Armán y Miguel Grande Báñez, han intervenido en la redacción, búsqueda bibliográfica, revisión del manuscrito, corrección y aportaciones intelectuales relevantes.

Todos los autores aprueban la versión final del artículo.

Bibliografía

1. Pickhardt PJ, Bhalla S. Unusual nonneoplastic peritoneal and subperitoneal conditions: CT findings. *RadioGraphics*. 2005;25:719–30.
2. Kim Y, Cho O, Song S, Lee H, Rhim H, Koh B. Peritoneal lymphomatosis: CT findings, Abdom. Imaging. 1998;23:87.
3. Georgiades CS, Neyman EG, Barish MA, Fishman EK. Amyloidosis: Review and CT manifestations. *RadioGraphics*. 2004;24:405–16.

4. Urban BA, Fishman EK, Goldman SM, Scott WW, Jones B, Humphrey RL, et al. CT evaluation of amyloidosis: spectrum of disease. *RadioGraphics*. 1993;13:1295–308.
5. Kim MS, Ryu JA, Park CS, Lee EJ, Park NH, Oh HE, et al. Amyloidosis of the mesentery and small intestine presenting as a mesenteric haematoma. *Br J Radiol*. 2008;81:961–5.
6. Sheth S, Horton KM, Garland MR, Fishman MS, Fishman EK. Mesenteric neoplasms: CT appearances of primary and secondary tumors and differential diagnosis. *RadioGraphics*. 2003;23:457–73.
7. Ebert EC, Nagar M. Gastrointestinal manifestations of amyloidosis. *Am J Gastroenterol*. 2008;103:776–87.
8. Akl MN, Kho RM, McCullough AE, Collins JM, Lund JT, Magtibay PM. Mesenteric and omental amyloidosis mimicking intraperitoneal carcinomatosis. *Surgery*. 2008;144:473–5.
9. Voultzinos V, Semelka RC, Elias J, Altun E, Huertas C, Woosley JT, Balci C. Primary peritoneal carcinoma: computed tomography and magnetic resonance findings. *J Comput Assist Tomogr*. 2008;32:541–7.
10. Chaiban JT, Kalache SM, Abu Alfa AK, Shabb NS, Salti IS. The association of Hashimoto disease and Congo red negative amyloidosis. *Am J Med Sci*. 2008;336:293–6.