

AMINOIDOSIS VESICAL: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

J.M. CABALLERO GINÉ, P. BORRAT FONT, L. MARTÍ PICAS, J. RISTOL PONT

Servicio de Urología. Hospital Mútua de Terrassa. Terrassa (Barcelona).

PALABRAS CLAVE:
Amiloidosis. Vejiga. Hematuria.

KEY WORDS:
Amyloidosis. Bladder. Haematuria.

Actas Urol Esp. 24 (5): 413-415, 2000

RESUMEN

Presentamos dos casos de amiloidosis vesical: 1) varón de 45 años con clínica de hematurias y hallazgo endoscópico de formaciones tumorales vesicales. Se practicó resección transuretral con el diagnóstico histológico de amiloidosis vesical. Se excluyó mediante biopsia la afectación de otros órganos, siendo tratado con colchicina oral con buen resultado; 2) mujer de 71 años afecta de amiloidosis sistémica con artritis reumatoide que presentó hematuria masiva tratada con RTU hemostática sin éxito, practicándose ligadura quirúrgica de arterias hipogástricas.

ABSTRACT

Two cases of amyloidosis of the bladder are reported: 1) a 45 year old man with haematuria. Cystoscopic examination reveals several tumours in the wall of the bladder. Transurethral resection was performed and histopathological examination revealed primary amyloidosis. Systemic amyloidosis was excluded. He was treated with oral colchicine with success. 2) a 71 year old male with diagnosis of rheumatoid arthritis and systemic amyloidosis visited our hospital with massive haematuria. Transurethral resection was unsuccessful and was necessary surgical ligation of hipogastric arteries.

La amiloidosis vesical se caracteriza por el depósito de sustancia proteica a nivel extracelular, descrito por primera vez por Virchow en 1853. Se presenta principalmente entre la quinta y sexta década de la vida con cierta predominancia en el sexo femenino. Cuando afecta a la muscular de los vasos de mediano calibre de la pared vesical, puede producir hematurias severas. En algunos casos se produce en el contexto de una enfermedad sistémica con depósitos de amiloide denominados AA, constituyendo la amiloidosis secundaria¹⁻³. Más infrecuente es la

afectación única primaria de la pared vesical con depósitos de amiloide AL. El tratamiento es variable en función de la intensidad de la hematuria, desde la resección transuretral hemostática, las instilaciones endovesicales con dimetilsulfóxido o el tratamiento oral con colchicina a largo plazo, a maniobras quirúrgicas agresivas como la cistectomía³⁻⁵.

Se presentan dos casos de amiloidosis vesical una primaria y otra secundaria que dada su evolución, requirieron conductas terapéuticas diferentes.

CASOS CLÍNICOS

Caso nº 1.- Varón de 45 años de edad, con antecedentes de hipercolesterolemia, ulcus duodenal y bronquitis asmática que consultó por episodios ocasionales de hematuria total sin coágulos, acompañados de síndrome irritativo miccional de dos meses de evolución. La ecografía mostró formaciones exofíticas en pared lateral izquierda de vejiga sugestivas de tumoraciones vesicales (Fig. 1). La urografía intravenosa no evidenciaba alteraciones. Se practicó endoscopia que confirmó la presencia de varias tumoraciones vesicales sesiles que se resecaron, presentando el resto de la mucosa aspecto inflamatorio fácilmente sangrante. El examen anatomo-patológico demostró la existencia de depósitos de amiloide confirmados por tinción de rojo Congo, tipo AL (Figs. 2 y 3) determinándose el diagnóstico de amiloidosis primaria. No hubo evidencia de afectación sistémica, ni en la historia clínica, ni en la biopsia rectal practicada posteriormente. Se instauró tratamiento oral con colchicina (0,5 mg diarios) con muy buena tolerancia, y evolución satisfactoria, permaneciendo el paciente asintomático y mostrando los controles endoscópicos periódicos una vejiga de características normales durante los cuatro años posteriores de seguimiento efectuado hasta la fecha.

Caso nº 2.- Paciente mujer de 71 años de edad con antecedentes de tiroidectomía subtotal por nódulo funcinante, prótesis total de cadera derecha y artritis reumatoide, diagnosticada seis años antes de amiloidosis sistémica secundaria mediante biopsia de grasa subcutánea (tipo AA). Acudió a urgencias por hematuria muy intensa de 24 horas

FIGURA 1. Tumoraciones vesicales en paciente afecto de amiloidosis primaria.

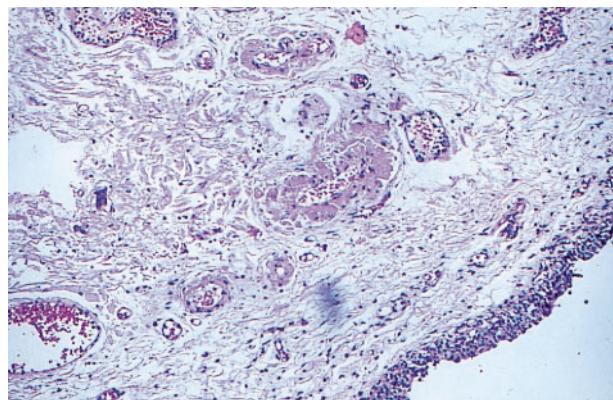


FIGURA 2. Biopsia vesical con depósitos de amiloide, en intersticio y perivasculares.

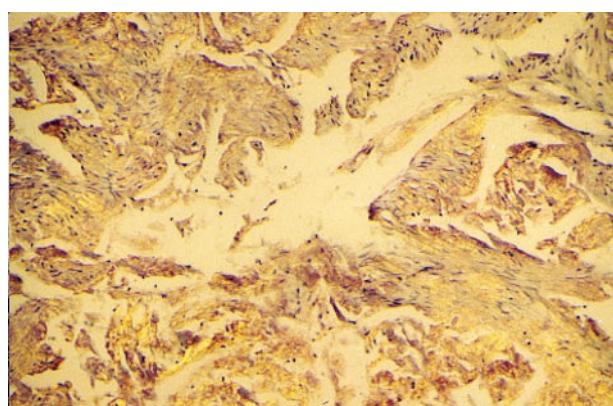


FIGURA 3. Birrefringencia del material tras la aplicación de luz polarizada.

de evolución. En la analítica de urgencias destacaba un hematocrito del 24%, procediéndose a sondaje vesical, instauración de lavado continuo y transfusión de concentrados de hematíes. La ecografía evidenciaba unos riñones con dilatación de la vía y una vejiga sin neoformaciones. En la urografía intravenosa se apreció ureterohidronefrosis bilateral con doble sistema derecho (Fig. 4). Se efectuó endoscopia, descubriendose vejiga con toda su mucosa muy friable de aspecto inflamatorio con puntos sangrantes difusos, tomándose biopsias vesicales y realizando coagulación hemostática. Al no responder al tratamiento se aplicaron instilaciones endovesicales de sulfato de alúmina, no lográndose detener la hemorragia, presentando pocos días después hematuria masiva que obliga a practicar intervención de urgencias, efectuándose ligadura de ambas arterias hipogástricas consiguiéndose controlar la hematuria. La anatomía patológica mostró signos de inflamación vesical junto con depósitos de

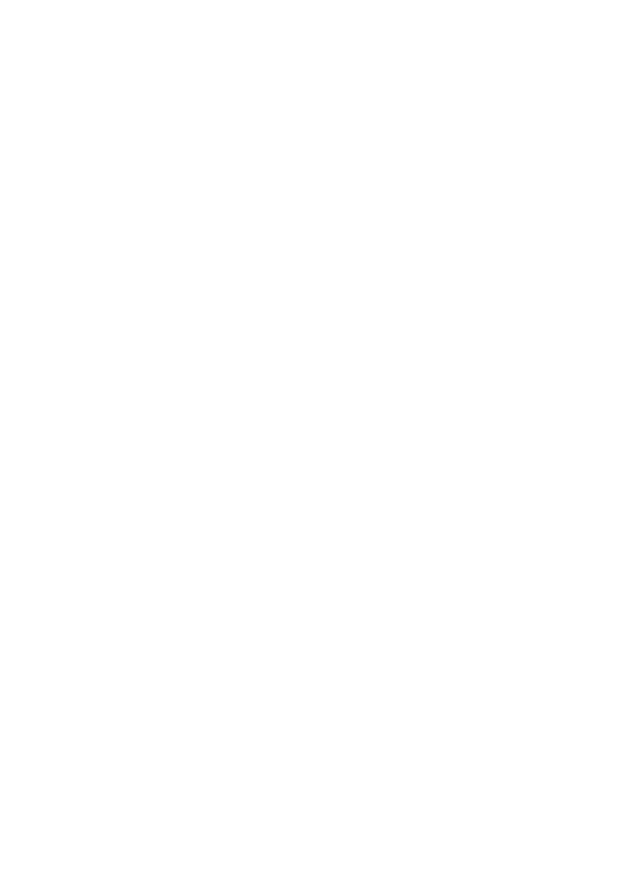


FIGURA 4. Dilatación de la vía urinaria en paciente con amiloidosis sistémica con afectación vesical.

amiloide. Tras cinco años de seguimiento y sin haber seguido tratamiento específico la paciente ha presentado una evolución satisfactoria, no habiendo presentado nuevos episodios de hematuria.

COMENTARIO

La amiloidosis del tracto urinario inferior constituye entidad infrecuente caracterizada por la presencia de acúmulos extracelulares de una proteína hialina. Estos depósitos pueden afectar a la muscular de vasos de mediano calibre de la pared vesical, causando hematurias que llegan a ser de gran intensidad. La amiloidosis primaria está constituida por el depósito de cadenas ligeras constituidas por inmunoglobulinas denominadas AL, y correspondería al primer caso presentado, mientras que en las secundarias, que se dan en afectaciones sistémicas, de carácter crónico como sucede en la segunda paciente, en la que la amiloidosis vesical se manifiesta años después de haberse diagnosticado de

una amiloidosis sistémica. La estructura proteica es diferente del tipo denominado AA, y presenta peor pronóstico. La causa más frecuente causante de una amiloidosis secundaria con afectación vesical es la artritis reumatoide. En el caso del mieloma múltiple puede darse, de forma excepcional una amiloidosis secundaria con depósitos de AL. Existen variantes de depósitos como AB (en relación con demencias), AS (en pacientes seniles), AH (en dializados) y otros. El diagnóstico se establece mediante la confirmación anatomopatológica de la presencia de amiloide mediante la tinción de rojo Congo¹⁻³.

El tratamiento no está bien definido, siendo en casos focales suficiente la resección transuretral y el seguimiento⁴. La administración de colchicina oral (0,5-2 mg diarios) a largo plazo y las instilaciones endovesicales de DMSO han demostrado tener un efecto beneficioso en algunos pacientes⁵⁻⁷. En determinados casos de amiloidosis vesicales primarias difusas son frecuentes las recurrencias, y ocasionalmente las hemorragias masivas que comprometen la vida del paciente, tal como sucedió en el segundo caso, que pueden obligar a tratamientos más agresivos como puede ser la cistectomía y derivación urinaria⁸.

REFERENCIAS

1. GONZÁLEZ F, VELASCO J, MÉNDEZ M, ESCAF S, GONZÁLEZ JS, CAPDEVILA J: Amiloidosis vesical. *Actas Urol Esp* 1992; **16**: 579-581.
2. BIELSA O, ROMERO JA, ALCARAZ A: Amiloidosis vesical secundaria: una rara causa de hematuria. *Actas Urol Esp* 1990; **143 (1)**: 76-77.
3. SANZ JP, ARRINDA JM, MENDIBIL J: Afectación vesical en la amiloidosis sistémica. *Arch Esp Urol* 1988; **41 (4)**: 325-328.
4. FERCH R, HASKELL R, FAREBROTHER T: Primary amyloidosis of the urinary bladder and ureters. *Br J Urol* 1997; **80**: 953-954.
5. LIVINGSTONE RR, SAREMBOCK LA, BARNES RD, FOLB PI: Colchicine therapy in primary amyloidosis of the bladder: a case report. *J Urol* 1989; **142**: 1.570-1.571.
6. TOKUNAKA S, OSANAI H, MORIKAWA M, YACHIKU: Experience with dimethyl sulfoxide treatment for primary localised amyloidosis of the bladder. *J Urol* 1986; **135**: 580-581.
7. MALEK RS, GREENE LF, FARROW GM: Amyloidosis of the urinary bladder. *Br J Urol* 1971; **43**: 189-200.
8. MISSEN GAK, TRIBE CR: Catastrophic haemorrhage from the bladder due to unrecognised secondary amyloidosis. *Br J Urol* 1970; **42**: 43-44.

Dr. J.M. Caballero Giné
C/ Alegre de Dalt, 65-67, 3º 1^a
08024 Barcelona

(Trabajo recibido el 26 Mayo de 1999)