

AMILOIDOSIS LOCALIZADA DE LA URETRA

M.A. TRÍVEZ BONED, M. BLAS MARÍN, M.A. GARCÍA GARCÍA,
P. GIL MARTÍNEZ, A. GARCÍA DE JALÓN MARTÍNEZ, L.A. RIOJA SANZ

Servicio de Urología. Hospital Universitario "Miguel Servet". Zaragoza.

PALABRAS CLAVE:
Amyloidosis. Uretra.

KEY WORDS:
Amyloidosis. Urethra.

Actas Urol Esp. 26 (1): 46-49, 2002

RESUMEN

La amiloidosis localizada de la uretra es una rara entidad patológica. La biopsia es necesaria para realizar un diagnóstico correcto. Aunque el tratamiento local puede ser necesario en caso de obstrucción y lesiones sintomáticas, las lesiones asintomáticas pueden ser seguidas con tratamiento conservador, pues se ha descrito la regresión espontánea. Siendo necesaria una evaluación médica general para descartar la presencia de amiloidosis sistémica.

ABSTRACT

Localized amyloidosis of the uretra is a rare pathological entity. Biopsy is required to make the appropriate diagnosis. Although localized therapy is available for obstructing, symptomatic lesions, asymptomatic lesions may be followed with conservative management and spontaneous regression has been reported. An appropriate medical evaluation should be performed to determine the presence of systemic amyloidosis.

La amiloidosis localizada de la uretra es una lesión sumamente rara, pues sólo se han descrito 34 casos desde la descripción inicial de Tilp en 1909¹. Presentamos un caso de amiloidosis localizada de la uretra.

CASO CLÍNICO

Un hombre de 27 años, sin ningún antecedente patológico de interés. El paciente toma contacto con la consulta urológica refiriendo episodios de hemospermia de 10 meses de evolución.

En la exploración clínica genital se palpaba inducción uretral, afectando a uretra distal hasta región penoescrotal. No presentaba uretrorrea ni uretrorragia a la expresión uretral. La próstata al tacto era de características compatibles con la normalidad.

Las determinaciones analíticas sanguíneas, el uroanálisis eran normales, los cultivos de orina y semen, y selologías fueron negativas.

Se prosiguió con el estudio por imagen, donde la urografía intravenosa de eliminación no demostró alteraciones. Se realizaron unas uretrografías retrogradas donde se apreciaba una imagen de estenosis intraluminal prolongada en uretra pélvica hasta después del ángulo penoescrotal (Fig. 1).

Con todos estos datos, se decidió realizar una exploración uretral endoscópica; en él se apreció desde uretra distal (a cuatro centímetros del meato uretral) (Fig. 2A) hasta ángulo penoescrotal (Fig. 2B), una disminución importante del diámetro uretral por infiltrado de aspecto inflamatorio,

pálido, papilomatoso. La uretra prostática era normal, y a nivel vesical se apreció una litiasis de 5 mm de diámetro (Fig. 2C). En este acto se procedió a la toma de biopsia de la neoformación uretral y extracción endoscópica de la litiasis vesical.

Tras la cirugía el paciente fue portador de sonda uretral durante 24 horas.

El estudio anatomo-patológico de la pieza demostró una pared uretral con revestimiento conservado. En la submucosa y en el resto de la pared se apreciaba un material eosinófilo dispuesto en bandas o haces gruesos, con cierta disposición concéntrica alrededor de los vasos. El material acelular se teñía con rojo Congo y mantenía la birrefringencia a la tinción con permanganato, por lo que se identifica como Amiloide AL. Alrededor de los depósitos hay un infiltrado inflamatorio que se acompaña de histiocitos y células gigantes multinucleadas fagocitando sustancia amiloide (Fig. 3).

FIGURA 1. Uretrografías retrógradas: imagen de estenosis intraluminal prolongada en uretra pélvica hasta después del ángulo penoescrotal.



FIGURA 2. Uretrocistoscopia: desde uretra distal (A) (a cuatro centímetros del meato uretral) hasta ángulo penoescrotal (B), infiltrado de aspecto inflamatorio, pálido, papilomatoso. La uretra prostática era normal, y a nivel vesical se apreció una litiasis de 5 mm de diámetro (C).

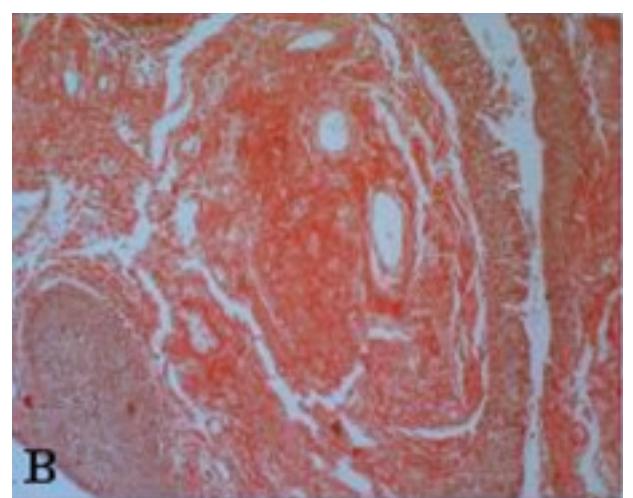
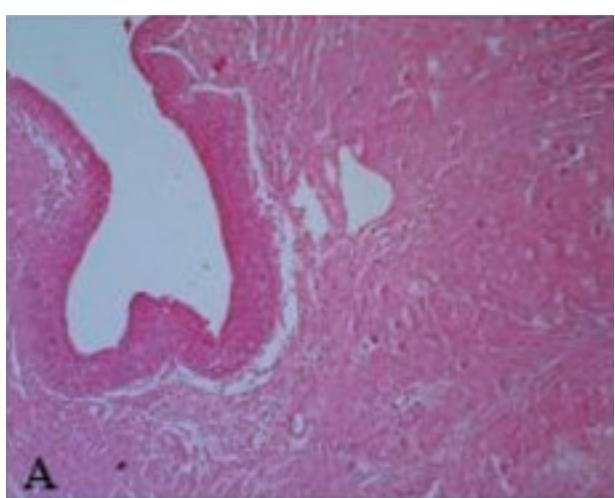


FIGURA 3. Estudio anatomo-patológico: material eosinófilo dispuesto en bandas o haces gruesos, con cierta disposición concéntrica alrededor de los vasos (A). El material acelular se teñía con rojo Congo (B). Alrededor de los depósitos hay un infiltrado inflamatorio que se acompaña de histiocitos y células gigantes multinucleadas fagocitando sustancia amiloide.

El Servicio de medicina interna descartó la existencia de una amiloidosis sistémica, siendo la Rx de torax normal, proteinograma normal, manto, auto anticuerpos, factor reumatoide, VIH, baciloscopia para micobacterias y CBK negativos. El Servicio de hematología descartó la existencia de mieloma múltiple.

Tras 42 meses de seguimiento el paciente permanece asintomático. Permaneciendo las lesiones en los estudios cistouretrográficos miccionales seriados estables (Fig. 4).

FIGURA 4. Tras 42 meses de seguimiento en los estudios cistouretrográficos miccionales seriados las lesiones permanecen estables.

DISCUSIÓN

La amiloidosis es una enfermedad infrecuente, de etiología desconocida, caracterizada histológicamente por depósitos extracelulares de material proteínáceo amorfo, hialino esosinofílico. La substancia amiloide se tiñe con rojo Congo y examinada al microscopio electrónico tiene una estructura fibrilar característica.

Hay dos formas de amiloidosis, la primitiva y la secundaria.

La amiloidosis secundaria aparece asociada a diversos estados crónicos (artritis reumatoide, escaras de decúbito, mieloma, patología tumoral).

La primitiva se caracteriza por la ausencia de antecedentes de enfermedad crónica. Hay una variedad sistémica, en la que los depósitos amiloideos afectan a varios órganos y tejidos (tracto respiratorio superior, aparato cardiovascular, tubo digestivo, músculo estriado y liso, ganglios, riñones, etc).

Existe una variedad localizada en la que la infiltración seudotumoral afecta a un solo órgano².

La Amiloidosis ha sido descrita afectando a riñón, uréter, vejiga, próstata, vesícula seminal, testículo y uretra. En la amiloidosis sistémica primaria el riñón está afectado en el 90 % de los casos^{3,4}.

El sistema urogenital inferior se afecta aproximadamente en el 50% de los casos de amiloidosis sistémica y 25% en la amiloidosis secundaria, pero solamente en un pequeño porcentaje en los casos de amiloidosis localizada⁵.

En todos los casos descritos en la literatura se trata de hombres, con edades comprendidas entre 21 y 82 años. Aproximadamente en la mitad de los casos existen antecedentes de cateterismos uretrales, uretritis inespecíficas, balanitis o gonorrea en los años previos⁶.

Los depósitos de amiloide forman en la uretra, un seudotumor, que se presenta en forma de inducción localizada o extensa, o de una masa. Descubriéndose al palpar la uretra anterior o al examinar el enfermo a propósito de una hematuria, hemospermia, polaquiuria o síntomas de obstrucción⁷.

El diagnóstico inicial que se suele establecer tras el examen radiológico es el de estenosis uretral. El examen uretroscópico demuestra macroscópicamente la existencia de papillas eritematosas excrecentes en la mucosa uretral⁸ o una mucosa vesicular fiable⁹. La biopsia y el examen histológico de estas lesiones es obligatoria para realizar el diagnóstico diferencial con el carcinoma uretral y procesos inflamatorios.

Una vez confirmado el diagnóstico de amiloidosis, hay que descartar la existencia de una amiloidosis primaria sistémica, amiloidosis secundaria y mieloma múltiple.

Los pacientes con poca sintomatología no precisan tratamiento. Se han descrito casos de remisión espontánea. El pronóstico es favorable, así que no hay que realizar un tratamiento agresivo.

Se han propuestos diversos tratamientos para aquellos casos sintomáticos:

- Colchicina, dimetilsulfóxido, supositorios intrauretrales de nitrofurazona.
- Dilatación uretral¹⁰.
- Resección transuretral⁹.

- Uretrotomía interna.
- Resección segmentaria de la lesión, con posterior uretroplastia¹¹.

CONCLUSIONES

La amiloidosis uretral es una enfermedad poco frecuente, que puede recordar clínica y radiológicamente a las lesiones carcinomatosas uretrales. Los casos sintomáticos son tributarios de tratamiento, mientras que en las lesiones asintomáticas hay que realizar un seguimiento conservador, pudiendo producirse la regresión espontánea de las lesiones. El diagnóstico se completa descartando la existencia de una amiloidosis sistémica oculta.

REFERENCIAS

1. TILP A: Über lokales tumor förmiges amyloid der Harnröhre. *Centrabl f Allg Path U Path Anat* 1909; **20**: 913.
2. GLENNER GG: Amyloid deposits and amyloidosis: the beta-fibril-loses (first of two parts). *New Engl J Med* 1980; **302**: 1.283.
3. MCDONALD JH, HECKEL NJ: Primary amyloidosis of the lower genitourinary tract. *J Urol* 1956; **75**: 122.
4. TRIPATHI VNP, DESAUTELS RE: Primary amyloidosis of the urogenital system: a study of 16 cases and brief review. *J Urol* 1969; **102**: 96.
5. KYLE RA, BAYRD ED: Amyloidosis: review of 236 cases. *Medicine* 1975; **54**: 271.
6. MADERSBACHER S, MAIER U: Localized amyloidosis of the urethra. *British Journal of Urology* 1995; **75**: 245-246.
7. NOONE TC, CLARK RL: Primary isolated urethral amyloidosis. *Abdom Imaging* 1997 jul-aug; **22 (4)**: 448-449.
8. WALZER Y, BEAR RA, COLAPINTO V, MCCALLUM R, LANG A: Localized amyloidosis of urethra. *Urology* 1983 apr; **21 (4)**: 406-407.
9. CARRIS CK, MCLAUGHLIN AP, III, GITTES RF: Amyloidosis of the lower genitourinary tract. *J Urol* 1976; **115**: 423.
10. SAKUMA S, MIYAZAKI T, HIRATA H: A case of primary localized amyloidosis of the penile urethra. *Int J Urol* 1996 mar; **3 (2)**: 163-164.
11. BODNER H, RETSKY MI, BROWN G: Primary amyloidosis of glans penis and urethra: resection and reconstruction. *J Urol* 1981 apr; **125**: 586.

Dr. D. M.A. Trívez Boned
Avda. Pablo Ruiz Picasso, 52 - 2ºD
50015 Zaragoza

(Trabajo recibido el 2 Octubre de 2001)