

Boletín del
Colegio Mexicano de Urología

Volumen
Volume **18**

Número
Number **2**

Abril-Junio
April-June **2003**

Artículo:

Amiloidosis vesical primaria. Reporte
de un caso y revisión de la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Colegio Mexicano de Urología, A.C.

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com



Amiloidosis vesical primaria. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Hugo Federico Wingartz Plata,* Boris Asbel Maldonado Arze,** Jorge Moreno Aranda***

* Médico Urólogo adscrito al Servicio de Urología, Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional, Siglo XXI, del Instituto Mexicano del Seguro Social y Urólogo del Hospital Ángeles del Pedregal. México.

** Médico Urólogo adscrito al Servicio de Urología.

*** Médico Urólogo del Hospital Ángeles del Pedregal.

Dirección para correspondencia:
Dr. Hugo F. Wingartz Plata
Servicio de Urología. Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social.
hwingartz@hotmail.com

RESUMEN

Se presenta un caso de amiloidosis vesical primaria, en paciente masculino de 44 años de edad, quien manifiesta su padecimiento de manera aguda, con hematuria y síntomas de irritabilidad vesical. La revisión endoscópica mostró lesiones algodonosas diseminadas en el trigono, no identificables, por lo que fue sometido a resección transuretral como único manejo, con buena respuesta y sin recurrencia; con reporte de anatomía patológica de amiloidosis vesical. No hay reportes en la literatura nacional acerca de esta rara entidad a este nivel, motivo de la presentación y revisión de la literatura.

Palabras clave: Amiloidosis, vejiga urinaria.

ABSTRACT

We present a case of primary amyloidosis of the urinary bladder, in a man 44 years old, who presented in acute form, haematuria and urinary symptoms. Endoscopically we observed like cotton lesions in trigone area, unidentified, underwent to transuretral resection as unique treatment, with adequate response and no recurrence; pathologist report was amyloidosis of the urinary bladder. There are no reports in the national literature like that. We present this rare case, and review the world literature.

Key words: Amyloidosis, urinary bladder.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis de la vejiga urinaria se puede observar como una enfermedad primaria o puede ser el resultado de la afección secundaria de vejiga por una enfermedad generalizada.¹ Se caracteriza por el depósito de una substancia amiloide, que es un material proteináceo hialino eosinófilico. Algunos casos de amiloidosis vesical se presentan en forma generalizada o usualmente asociados con mieloma múltiple o con una enfermedad crónica asociada.⁶

La amiloidosis primaria de la vejiga se manifiesta frecuentemente con hematuria y característicamente produce una lesión parecida a un tumor nodular o polipoide que puede ser confundido con carcinoma al realizar la cistoscopía.¹ Sin embargo, la amiloidosis sintomática

de la vejiga usualmente se presenta como un proceso inflamatorio simple.⁶ La etiología y patogénesis de esta rara lesión no son claras, pero se cree que es provocada por un proceso inflamatorio crónico monoclonal.⁴ Reportamos un caso de amiloidosis primaria de la vejiga, que se presentó con hematuria macroscópica total, y que fue manejada sólo con fulguración y resección transuretral, como único tratamiento, con buena respuesta y sin recurrencia a más de dos años de seguimiento.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trató del caso de un hombre de 44 años de edad, que acude al servicio de urgencias en octubre del 2000 debido a la presencia de hematuria silente, total con coágulos, persistente y de algunas horas de evo-

lución, asociada a síntomas irritativos y obstrutivos a la salida de orina. Con antecedentes familiares de hipertensión arterial y diabéticos por rama materna y padre con antecedente de un cáncer metastásico primario no determinado. Deportista, tabaquismo negado y alcoholismo social.

Inicialmente se le efectúa un ultrasonido renal que no reveló alteraciones. La urografía excretora y la tomografía axial computada de abdomen reportaron un defecto de llenado en el piso de la vejiga, sin evidencia de lesiones metastásicas pélvicas o en otro nivel. Por lo que ante tales hallazgos fue sometido bajo bloqueo peridural a una palpación bimanual, en la que no se palpó tumor u otra alteración y la revisión endoscópica mostró una lesión vesical de aspecto algodonoso alternada con lesiones nodulares elevadas sobre la mucosa vesical, así como áreas eritematosas de aspecto friable, diseminadas en el trigono y en el fondo de la vejiga, meatus ureterales ortotópicos libres, eyaculando orina clara y en uretra prostática igualmente se apreciaron estas mismas lesiones de aspecto algodonoso. Fue practicada una resección transuretral completa de dichas lesiones y electrofulguración. El reporte de anatomía patológica fue de amiloidosis vesical, predominante en la lámina propia en todos los fragmentos enviados, sin evidencia de lesión neoplásica (*Figuras 1, 2, 3 y 4*). Con buena evolución postoperatoria, cesó la hematuria y el

paciente fue egresado satisfactoriamente del hospital dos días después. Por el hallazgo patológico, fue sometido a estudios específicos para determinar la existencia de amiloidosis a otro nivel. Los electrólitos séricos, las enzimas hepáticas, la determinación de proteínas y lipoproteínas por electroforesis fueron normales. Se determinó la existencia de microalbuminuria de 5.40 mg/dL, 221 mg en volumen de 4 100 mL; (rango de excreción 154 µg/min), la que cedió en estudios ulteriores. No se determinó la existencia de amiloidosis en otros órganos, por lo que consideramos que es una amiloidosis vesical primaria. A dos años de seguimiento el paciente no ha manifestado datos de recurrencia de la enfermedad, en controles endoscópicos periódicos, no se han visualizado alteraciones vesicales.

DISCUSIÓN

La amiloidosis es una enfermedad metabólica en la que hay depósitos de material amiloide en forma de fibrina.⁵ Si la enfermedad es primaria de la vejiga urinaria, afecta predominantemente al estroma de la lámina propia con afección vascular; lo que provoca una reacción a cuerpo extraño de células gigantes hacia los depósitos de amiloide. La amiloidosis secundaria principalmente afecta la pared de los vasos sanguíneos, causando hematuria masiva, dando un aspecto eritematoso difuso.^{1,3}

La amiloidosis primaria del tracto urinario inferior es una entidad rara; se han reportado menos de 90 casos en la literatura, la edad de presentación de esta lesión se observa con más frecuencia entre la 6^a y 8^a décadas

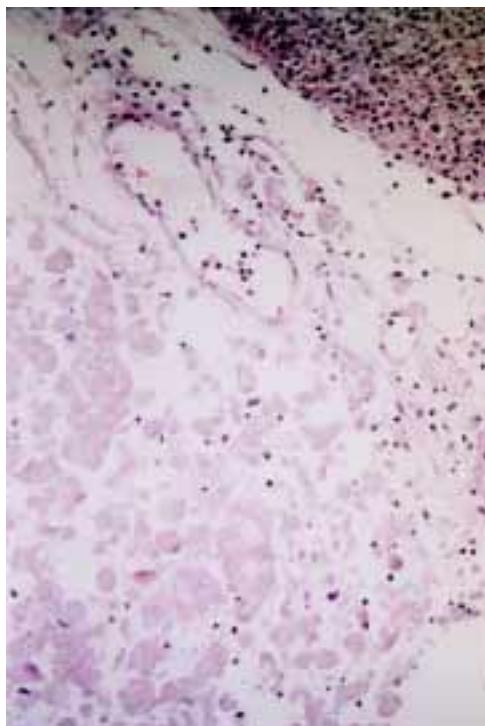


Figura 1.

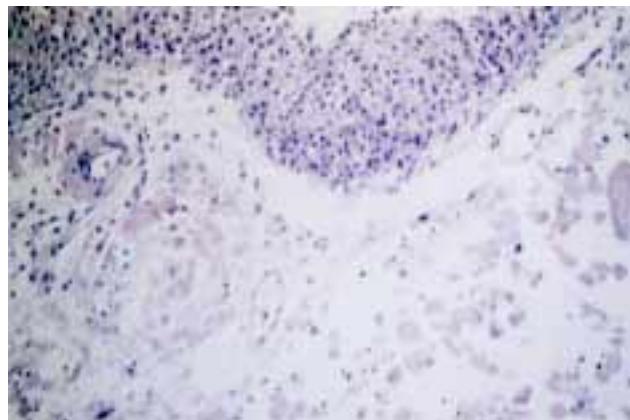


Figura 2.

Figuras 1 y 2. Pared vesical: Epitelio transicional en la orilla y por debajo de la lámina propia con infiltrado por amiloide. H y E y rojo congo.

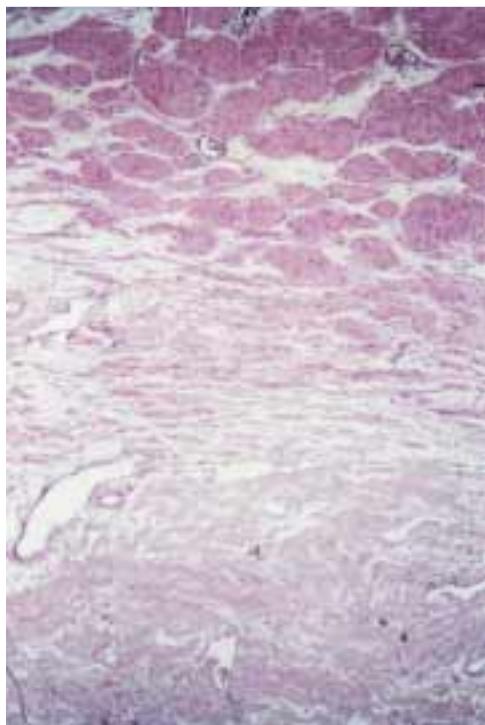


Figura 3.

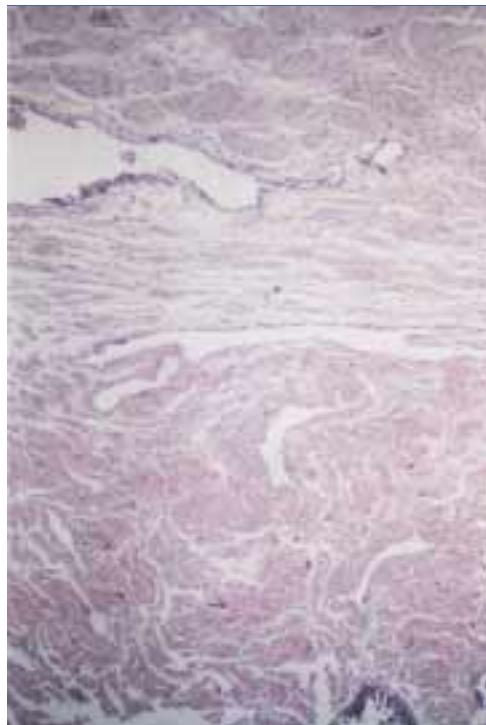


Figura 4.

Figuras 3 y 4. Pared vesical corte profundo: Lámina propia y músculo, se observan fibras musculares en la parte profunda y por arriba en lámina propia infiltrado por amiloide. H y E y rojo congo.

de la vida. Los hallazgos en la cistoscopía sugieren malignidad, dando aspecto de lesiones papilares, hemorrágicas con placas amarillentas a nivel de la submucosa. El diagnóstico se confirma con la tinción histoquímica con rojo congo y visualización de la muestra con luz polarizada.^{2,4}

El síntoma más común es la hematuria y los síntomas irritativos, y ocasionalmente los obstructivos pueden estar asociados.^{4,5} El tratamiento primario desde los reportes previos ha sido la resección transuretral, y en algunos casos la cistectomía total debido a la presencia en casos dramáticos de hematuria incoercible. Otra alternativa es la cistectomía parcial, resección transuretral o ligadura de arterias ilíacas internas.^{4,5}

Con el manejo antes mencionado la posibilidad de lesión residual o recurrencia, puede estar presente; la resección transuretral sólo retira los depósitos de amiloide, pero no previene los nuevos depósitos de amiloide postoperatorios.⁵

Isobe y Osserman en 1976 reportaron degradación *in vitro* de las fibras del amiloide con dimetil sulfóxido. Por lo que este producto es de utilidad en el manejo de la enfermedad, ya que actúa sobre las lesiones directamente en altas concentraciones debido a su alta permeabilidad de membrana. Se prefiere la instilación vesical sobre la administración oral o intravenosa.^{3,5}

El tratamiento profiláctico con colchicina fue sugerido en 1972 por Goldfinger y subsecuentemente fue demostrada su efectividad en el manejo de fiebre familiar del Mediterráneo, en que se demostró que los cuadros de dolor fueron eliminados y los depósitos de amiloide fueron abatidos. En la fase de proteinuria la colchicina puede prevenir el deterioro (probablemente por la suspensión de la formación de nuevo amiloide), pero en la fase nefrótica todos los pacientes se deterioraron a pesar del tratamiento con colchicina.⁶⁻¹¹

La amiloidosis puede presentarse en cualquier parte del tracto urinario y ha sido reportada en riñón, pelvis renal, uréteres, así como en pene causando impotencia sexual. La amiloidosis se asocia notablemente con enfermedad generalizada, la cual afecta varios sistemas, incluyendo tubo digestivo, corazón, músculo estriado y tejido adiposo. Su etiología es incierta, pero se asocia con enfermedad granulomatosa crónica, mieloma múltiple o artritis reumatoide.^{1,4}

CONCLUSIONES

La amiloidosis primaria de vejiga es una entidad rara cuya principal manifestación es la hematuria y síntomas irritativos al vaciamiento, no se han reportado casos de carcinoma de urotelio o de células escamosas en forma concomitante; por lo que concluimos que la terapia con-

servadora es usualmente adecuada con resecciones endoscópicas repetidas ocasionalmente requeridas para control de lesiones recurrentes. El tratamiento primario que ha demostrado mayor eficacia es la resección transuretral de la lesión, con o sin instilación vesical con dimetil sulfóxido posterior a la cirugía con el propósito de desintegrar depósitos de amiloide residuales. La dosis actualmente recomendada es de 50 mL al 50% mediante instilación intravesical por 30 minutos por 5 meses (en un promedio de 12 instilaciones) y toma de biopsias vesicales al año de tratamiento. El tratamiento médico sistémico o intravesical ha demostrado algún beneficio. Rara vez la hemorragia masiva determina el tratamiento quirúrgico más agresivo. El diagnóstico inicial de amiloidosis vesical necesita evaluación de otros órganos, pudiendo ser ésta la primera manifestación de una enfermedad crónica y generalizada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Caldromone AA, Elbadawi A, Moshtagi A et al. Primary localized amyloidosis of urinary bladder. *Urology* 1980; 15: 174.
2. Akhtar M, Valencia M, Thomas AM. Solitary amyloidosis of urinary bladder. Light and electron microscopic study. *Urology* 1978; 12: 721.
3. Nurmi MJ, Ekfors TO, Puntala PV. Secondary amyloidosis of the bladder. A cause of massive hematuria. *J Urol* 1987; 138: 44.
4. Auge BK, Haluszka MM. Primary amyloidosis of the bladder. *J Urol* 2000: 163.
5. Tokunaka S, Osanai H, Morikawa M et al. Experience with dimethyl sulfoxide treatment for primary localized amyloidosis of the bladder. *J Urol* 1986: 135.
6. Roy R, Lionel A, Richard D et al. Colchicine therapy in primary amyloidosis of the bladder: A case report. *J Urol* 1989: 142.
7. Zemer D, Pras M, Sohar E et al. *Colchicine in the prevention and treatment of the amyloidosis of familial Mediterranean fever*. *New Engl J Med* 1986; 314: 1001.
8. Goldfinger S. Colchicine for familial Mediterranean fever. *New Engl J Med* 1972; 287: 1302.
9. Zemer D, Revach M, Pras M, Sohar E et al. A controlled trial of colchicines in preventing attacks of familial Mediterranean fever. *New Engl J Med* 1974; 291: 932.
10. Zemer D, Pras M, Shemer Y et al. Daily prophylactic colchicines in familial Mediterranean fever. In: *Amyloid and Amyloidosis*. Edited by G.G. Glenner, P. Pinho e Costa and A. Falcão de Freitas. Amsterdam: Excerpta Medica, 1980: 580-583.
11. Malek R. Amyloid disease. In: *Clinical Urography: An atlas and textbook of Roentgenologic diagnosis*. 3rd ed. Edited by J.L. Emmett and D.M. Witten. Philadelphia: W. B. Saunders Co., 1971; 3(17): 1879-1893.