

Revista Cubana de Urología

PRESENTACIÓN DE CASO

Urología General

Amiloidosis como tumor vesical

Amyloidosis as bladder tumour

Wilber Leyva Yero, Arnel Pupo Ricardo, Nersa Grass Hernández, Yazdany Santamaría Porras

Hospital Clínico Quirúrgico "Lucía Iñiguez Landín". Holguín, Cuba.

RESUMEN

Introducción: la hematuria macroscópica en adultos hacen sospechar las causas tumorales. Aproximadamente el 90 % de todos los tumores vesicales son de células transicionales. **Objetivo:** presentar un caso que se hace interesante por la localización genitourinaria infrecuente de amiloidosis. **Presentación del caso:** paciente de 48 años de edad en el que se presenta como único síntoma hematurias macroscópicas. Se examina sin encontrar signos positivos. Estudios de laboratorio positivos solo reportan hematuria macroscópica. La ecografía describe una masa vesical ecogénica de aspecto tumoral, descrita también por cistoscopia. Se realiza cistectomía parcial con evolución postoperatoria favorable. Estudios histológicos informan amiloidosis vesical, diagnóstico infrecuente. Las opciones terapéuticas son discutidas y no estandarizadas, pero está claro que las lesiones vesicales son una indicación de remoción quirúrgica. Seguido por dos años el paciente no ha presentado otros síntomas ni signos de Amiloidosis vesical ni en otra parte del cuerpo. **Conclusiones:** se deben tener presentes las formas tumorales "benignas" vesicales a pesar de no ser frecuentes.

Palabras clave : amiloidosis; tumor vesical cistoscopia.

Introduction: The gross haematuria in adults, make consider tumour's diagnostics. Approximately 90 % of all bladder tumours are transitional cell carcinomas. **Objective:** Present an interest and infrequent case of amyloidosis genitourinary location. **Case presentation:** We present a male 48 years with the only gross haematuria symptom. On physical exam were not found positive signs. Laboratory test positive only report gross haematuria. The ecographic study describe an ecogenic bladder's mass as a tumour, described too by cystoscopy. Were practiced partial cystectomy with good evolution. Histologic diagnostic revealed bladder amyloidosis, an infrequent diagnosis. The therapeutics options are reasons of discussion and there is not an estandar model, but is clear that vesical's damages is an indication to surgical remove. Followed for two year the patient is free of amyloidosis's symptoms and signs vesicals and in others parts of body. **Conclusion:** We most remember the benign forms of bladder tumour.

Keywords: Amyloidosis; bladder tumors; cystoscopy.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es un grupo de desórdenes asociado principalmente a depósitos insolubles extracelulares de proteínas eosinofílicas fibrilares en configuraciones plegadas. Esta puede ser primaria, secundaria o hereditaria y los depósitos sistémicos o localizados.¹ En general, es una enfermedad poco frecuente y la localización vesical suele manifestarse a través de hematurias macroscópicas además de molestias disúricas. Su diagnóstico básico es histológico pudiendo realizarse coloraciones especiales como el Rojo Congo e inmunohistoquímica. En la mayoría de casos reportados se realiza cirugía transuretral o cistectomía parcial pudiendo llegar a ser total en casos de lesiones numerosas y extensas o magnificadas.

La amiloidosis general fue descubierta por R. Virchow en 1854 y descrita por Rokitansky, por la coloración roja del tejido después de ser teñido con yoduro y ácido sulfúrico. La

amiloidosis de localización vesical fue descrita por primera vez por Solomin en 1897. La forma localizada es rara, no se reportan más de 200 casos en la literatura mundial, pero puede ser vista en pulmones, tráquea, laringe, lengua, piel, sistema nervioso, gastrointestinal y tracto urinario.²

Está demostrado su origen proteico y se ha señalado que sus características ópticas, tintoriales y su resistencia a la degradación proteolítica se deben a su configuración estructural peculiar, en forma de fibrillas proteicas β , plegadas en laminillas torsionadas antiparalelas. Por lo que se propuso la denominación de β -fibrilosis, término no generalizado.³ Son aceptadas dos tipos de amiloidosis, la primera es su forma localizada con depósitosamiloides limitados y la forma sistémica en la que los precursores proteáceos se distribuyen y afectan diferentes partes del cuerpo con varias modalidades.⁴

El objetivo del este trabajo es presentar un caso que se hace interesante por la localización genitourinaria infrecuente de amiloidosis.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Hombre de 49 años de edad y antecedentes de salud, no hábitos tóxicos, acude a consulta de urología en urgencias del Hospital "Lucía Iñiguez Landín" de Holguín por presentar orina con sangre, coágulos y toma general. Refiere numerosos episodios de sangrado en orinas sin relación con algún hecho en particular y desaparición espontánea. Por interpretación personal de

infección urinaria se auto-medica

Cotrimoxazol una tableta de 480mg cada ocho horas e infusiones de la planta

costus cylindricus.

Se examina sin

encontrar signos patológicos más que hematuria macroscópica e indican estudios complementarios, la ecografía describe lesión vesical de aspecto vegetante en pared posterolateral derecha sin otras alteraciones del aparato urinario. Se indica ingreso hospitalario. Estudios de laboratorio de rutina que solo señalan positivo hematuria. La cistoscopia describe lesión vesical vegetante de base ligeramente ancha, rojiza, áreas de sangrado con coágulos adheridos. Estudios generales y en busca de repercusión a otro nivel no muestran otras alteraciones. Se propone y cumple

tratamiento quirúrgico, cistectomía parcial. La recuperación posoperatoria del paciente fue favorable.

El estudio histopatológico de la muestra describe presencia de depósitos basales de tejido de aspecto algodonoso dispuestos en toda la extensión del tejido que en algunas regiones forma grandes acúmulos que causan formaciones irregulares en relieve hacia la superficie tomando aspecto tumoral vegetante y se corresponde con amiloidosis vesical, por lo infrecuente fue motivo de valoración y reafirmación del diagnóstico ([fig.](#)).

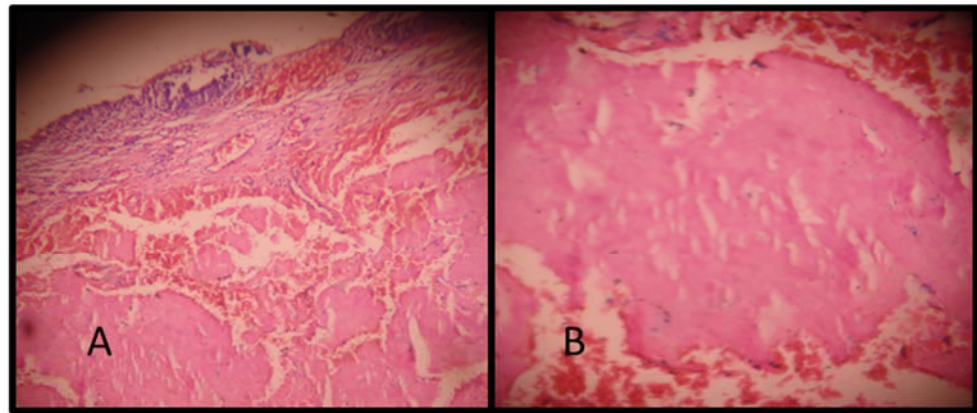


Figura A y B disposición de depósitos amiloides a nivel de la submucosa y membrana basal vesical. Tinción Rojo Congo.

El paciente luego de dos años se encuentra en seguimiento por cistoscopia para la vigilancia vesical pues se señalan posibles recidivas hasta en el 50 % y vigilar el riesgo de coexistencia de lesiones malignas como carcinomas de células transicionales reportados.⁵

Es también valorado periódicamente por un grupo clínico especializado en busca de enfermedad sistémica y no ha presentado evidencias de ello.

Frente a la localización vesical se valoran opciones como las resecciones transuretrales,

conservadoramente el uso endovesical de dimetilsulfóxido (DMSO) y en casos de sangrado importante puede precisarse la ligadura de arterias hipogástricas y hasta la cistectomía total con la consecuente derivación de las vías urinarias.⁶

DISCUSIÓN

La amiloidosis es abordada como trastorno inmunológico que compromete la degradación proteica originando depósitos de material proteico en diferentes localizaciones alterando las funciones según el sitio. La localización vesical presenta como principal síntoma la hematuria pudiendo llegar a ser comprometedora y además síntomas irritativos miccionales. Opciones terapéuticas refieren el uso de Melfalán, Prednisona, Colchicina sin disponerse hasta hoy de resultados objetivamente favorables. Por una parte la Tetraciclina y Doxiciclina mostraron in vitro inhibición de β_2m y por otra el uso de haptoglobina como constituyente menor de $A\beta_2m$ y utilizado como acompañante previene formaciones de ácidos que finalmente fomentan formaciones fibrilares β_2m , pudiendo tener implicaciones terapéuticas.⁷⁻⁹

La afectación vesical sangrante se relaciona con depósitos de material amiloide fundamentalmente vascular y perivascular en la submucosa, que impiden la correcta vasoconstricción hemostática, justificándose así la hematuria. El compromiso de la situación clínica del paciente puede ser exigente de medidas radicales y eventos extremos con pronósticos desfavorables no solo locales sino

sistémicos hasta la muerte por fallo funcional cardíaco o renal.

Se deben practicar periódicos monitoreos clínicos amplificados evaluando repercusiones sistémicas cardíacas, renales, hepáticas y neurológicas, que incluyen marcadores como troponin T y ecocardiografía cardíaca, creatinina sanguínea y aclaramiento de creatinina así como albuminuria y proteinuria, bilirrubina y hasta la cintigrafía que permiten evaluar el estado silente y en caso de actividad sus dimensiones.¹⁰ Compartimos con *Cedeño*¹¹ sobre el seguimiento por cistoscopia pues pueden ocurrir recidivas locales y hasta asociarse lesiones malignas.

CONCLUSIONES

Esta entidad permanece entre las investigaciones en desarrollo de varios centros, pues aún se desconoce gran parte de ella. Sugerimos recordar ante las tumoraciones vesicales no solo las formas malignas, sino también las formas tumorales no malignas. Resaltar de estas últimas que no son tan benignas y que pueden encontrarse casos de coexistencia de lesiones de ambas formas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN, Ikeda S, Merlini G, Saraiva MJ, et al. Amyloid fibril protein nomenclature 2012: recommendations from the Nomenclature Committee of the International Society of Amyloidosis. *Amyloid*. 2012 [citado 05 Jul 2017];19(4):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/13506129.2012.734345>
2. Zhou F, Lee P, Zhou M, Melamed J, Ming Deng F. Primary localized amyloidosis of the urinary

tract frequently mimics neoplasia: a clinic pathologic analysis of 11 cases. *Am J ClinExpUrol.* 2014 [citado 05 Jul 2017];2(1):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4219293/>

3. Akram CM, Al-Marhoon EM, Mathew J, Grant CS, Rao TV. Primary localized AA type amyloidosis of urinary bladder: Case report of rare cause of episodic painless hematuria. *Urology.* 2006 [citado 05 Jul 2017];68(6):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0090429506022515>

4. Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN, Ikeda S, Merlini G, Saraiva MJ, et al. Nomenclature 2014: amyloid fibril proteins and clinical classification of the amyloidosis. *Amyloid.* 2014 [citado 05 Jul 2017];21(4):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/13506129.2014.964858>

5. Gupta P, Hanamshetti S, Kulkarni JN. Primary amyloidosis with high grade transitional cell carcinoma of bladder: a rare case report. *J Cancer Res Ther.* 2012 [citado 05 Jul 2017];8(2):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.cancerjournal.net/article.asp?issn=1482;year=2012;volume=8;issue=2;spage=297;epage=299;aulast=Gupta>

6. Hosseini A, Ploumidis A, Adding C, Wiklund NP. Radical surgery for treatment of primary localized bladder amyloidosis: could prostate-sparing robot-assisted cystectomy with intracorporeal urinary diversion be an option? *Scand J Urol.* 2013 [citado

05 Jul 2017];47(1):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/00365599.2012.693539>

7. Montagna G, Cazzulani B, Obici L. Benefit of doxycycline treatment on articular disability caused by dialysis related amyloidosis. *Amyloid.* 2013 [citado 05 Jul 2017];20(3):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/13506129.2013.803463>

8. Sultan A, Raman B, Rao C, Tangirala R. The extra cellular chaperone haptoglobin prevents serum fatty acid promoted amyloid fibril formation of beta 2-microglobulin, resistance to lysosomal degradation, and cytotoxicity. *J Biol Chem.* 2013 [citado 05 Jul 2017];288(45):[aprox. 18 p.]. Disponible en: <http://www.jbc.org/content/288/45/32326.short>

9. Jadoul M, Drüeke TB. β 2 microglobulin amyloidosis: an update 30 years later. *Nephrol Dial Transplant.* 2016 [citado 05 Jul 2017];31(4):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://academic.oup.com/ndt/article/31/4/507/2460060/2-microglobulin-amyloidosis-an-update-30-years>

10. Nienhuis HLA, Bijzet J, Hazenberg BPC. The Prevalence and Management of Systemic Amyloidosis in Western Countries. *Kidney Dis.* 2016 [citado 05 Jul 2017];2:[aprox. 10 p.]. Disponible en: <https://www.karger.com/Article/PDF/444206>

11. Cedeño Yera ED, García García A, Matos Lovaina E, Cruz Álvarez M, Chong López A,

Fernández Arias MA. A propósito de un caso de amiloidosis vesical. Rev.Cub.Med. 2014 [citado 05 Jul 2017];53(2):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://scieloпрueba.sld.cu/pdf/med/v53n2/med11214.pdf>

Recibido: 2017-03-31.

Aprobado: 2017-07-03.

Arnel Pupo Ricardo. Hospital Clínico Quirúrgico "Lucía Iñiguez Landín". Holguín, Cuba.

Dirección electrónica: arnelpr@infomed.sld.cu