

COLECISTITIS AGUDA COMO DEBUT Y DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS

Acute cholecystitis as first manifestation and diagnosis of amyloidosis

Gómez Sánchez J, Hernández García E, González Fábrega A, Mirón Pozo B
HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICO SAN CECILIO. GRANADA.

Estimado Sr. Director

La amiloidosis es una entidad clínica caracterizada por depósito extracelular de material proteico anormal insoluble que conlleva una pérdida en la arquitectura y funcionalidad de los órganos¹, siendo extremadamente raro en la vesícula biliar² y aún más infrecuente que su debut y diagnóstico sea derivado de una colecistitis aguda.

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente de 57 años, sin antecedentes de interés, que consultó en urgencias por dolor abdominal en hipocondrio derecho de 3 días de evolución, con febrícula y vómitos asociados, sin otra sintomatología adicional.

Análiticamente destacaba leucocitosis 21.480cels/mL con neutrofilia, Proteína C reactiva 160mg/L, creatinina 1,53mg/dL y urea 48mg/dL. Se realizó ecografía abdominal

que revelaba vesícula biliar distendida con engrosamiento e hiperemia parietal sugerente de colecistitis aguda. Se decidió colecistectomía laparoscópica urgente que confirmó la colecistitis aguda y que cursó sin incidencias.

A las 48 horas tras la intervención, la paciente comenzó con deterioro progresivo de función renal, disminución de diuresis, edemas y disnea, alcanzando cifras de Creatinina 9,28 mg/dL y Urea 215 mg/dL. Una vez descartada complicación postquirúrgica y que se debería a otras causas como toxicidad farmacológica, se realizó estudio analítico de autoinmunidad, proteinograma y serologías que fueron normales. Se inició tratamiento diurético con perfusión de Furosemida 250mg/ml/h y corticoterapia empírica con bolos intravenosos de Metilprednisolona 500 mg/24horas, con escasa respuesta por lo que finalmente precisó hemodiálisis. Se descartó mediante tomografía abdominal alteración estructural y morfológica de los riñones, hígado, bazo y páncreas. Ante la ausencia de manifestaciones digestivas, no se realizó endoscopia.

Dada la clínica progresiva y refractaria de la paciente se efectuó biopsia renal, cuyos hallazgos fueron concluyentes para Amiloidosis AA con lesión tubular aguda, destacando la presencia de una sustancia amorfa PAS negativa, rojo Congo positiva y con birrefringencia verde manzana al observarse con

CORRESPONDENCIA

Javier Gómez Sánchez/ javiergomezsanchez.jg@gmail.com
Hospital Universitario Clínico San Cecilio - 18016. Granada
Fecha de envío: 17/06/2021 - Fecha de aceptación: 14/02/2022

luz polarizada.

La anatomía patológica de la vesícula biliar informó a su vez de depósito extenso de material amiloide rojo Congo positivo y birrefringencia verde manzana, emitiendo el diagnóstico de colecistitis aguda con Amiloidosis AA. (Figura 1).

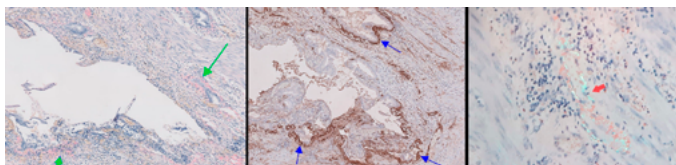


FIGURA 1

IMAGEN ANATOMOPATOLÓGICA DE LA PIEZA DE VESÍCULA BILIAR, EN LA QUE SE MUESTRAN CON FLECHAS VERDES, EL DEPÓSITO EN LA LÁMINA PROPIA ROJO CONGO POSITIVO, CON FLECHAS AZULES EL DEPÓSITO AMILOIDE, Y FINALMENTE CON FLECHA ROJA, UNA ESTRUCTURA VASCULAR DE LA VESÍCULA QUE MUESTRA BIRREFRINGENCIA VERDE MANZANA CON LUZ POLARIZADA, CARACTERÍSTICA DE LA SUSTANCIA AMILOIDE.

Actualmente, la paciente se encuentra asintomática desde el punto de vista digestivo, encontrándose en tratamiento específico para la amiloidosis con Tocilizumab 8 mg/kg mensual y sesiones de hemodiálisis semanales.

Discusión

La amiloidosis AA es una patología grave que aparece en el contexto de neoplasias o enfermedades inflamatorias crónicas como la artritis reumatoide, la enfermedad de Crohn³, tuberculosis o fiebre mediterránea familiar, siendo infrecuente en infecciones digestivas agudas como el caso descrito.

La fisiopatología se debe a la sobreexpresión de citoquinas por el estímulo inflamatorio crónico, que se traduce en la sobreproducción de amiloide sérico A (SAA) en el hígado, produciendo con el tiempo la agregación de depósitos de la misma en diversos órganos, si bien no está perfectamente definida su etiopatogenia⁴. Aunque sí está ampliamente descrita la afectación gastroentérica o hepática de la amiloidosis, la presencia de depósito amiloide en la vesícula biliar es muy infrecuente.

Por otro lado, el depósito amiloide en la pared vesicular impide una contracción normal de la vesícula que favorece el estasis biliar, así como la presencia de depósito amiloide en la pared vascular, que otorga mayor predisposición a fenómenos isquémicos. Estas condiciones fisiopatológicas desfavorables favorecen el desarrollo de una colecistitis aguda^{1,2}. Aunque si bien es cierto que la colecistitis aguda no es el causante de la amiloidosis AA, en nuestra paciente no se había detectado previamente repercusión clínica de la amiloidosis, y fue en el transcurso de esta patología digestiva aguda cuando se presentaron sus manifestaciones clínicas, como el fracaso renal agudo, lo que motivó la sospecha diagnóstica que posteriormente fue confirmada en la vesícula biliar y en la biopsia renal. La amiloidosis puede desembocar

en la alteración de varios órganos, pero la afectación renal se traduce en un aumento de su morbilidad³ y es una de las manifestaciones más constantes de esta patología⁵.

Es importante identificar la amiloidosis AA con el objetivo iniciar un tratamiento eficaz que permita detener el proceso inflamatorio, aunque es improbable la eliminación de depósitos amiloides. Su morbilidad está relacionada con la etiología de la enfermedad, así como con la afectación de los órganos involucrados, por lo que resulta fundamental su sospecha y diagnóstico precoz para un correcto manejo clínico.

Bibliografía

1. Matsuda S, Nishikata M, Takai K et al. An Unusual Case of Acute Cholecystitis with Amyloidosis: A Case Report and Literature Review. *Intern Med.* 2019 Mar 15;58(6):803-807. doi: 10.2169/internalmedicine.1805-18. Epub 2018 Nov 19.
2. Tirota D, Durante V. Uncommon localization of amyloidosis in gallbladder: description of a case and brief literature review. *Ann Hepatol.* 2011 Apr-Jun;10(2):227-32.
3. Iñarrairaegui Bastarrica M, Arín Letamendia A, Zozaya Urmeneta JM et al. Inflammatory bowel disease and amyloidosis. *Gastroenterol Hepatol.* 2004 Apr;27(4):260-3. doi: 10.1016/s0210-5705(03)70456-7.
4. Real de Asúa D, Costa R, Galván JM et al. Systemic AA amyloidosis: epidemiology, diagnosis, and management. *Clin Epidemiol.* 2014 Oct 29;6:369-77. doi: 10.2147/CLEPS39981.
5. Stojanovic KS, Georgin-Lavialle S, Grateau G. AA amyloidosis. *Nephrol Ther.* 2017 Jun;13(4):258-264. French. doi: 10.1016/j.nephro.2017.03.001. Epub 2017 Apr 24.