

SÍNDROME DE MALA ABSORCIÓN INTESTINAL POR AMILOIDOSIS GASTROINTESTINAL

EN EL DESCARTE DE LINFOMA DE INTESTINO DELGADO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Dr. Ernesto Paladines Paladines^(a), Dr. Fausto Moreno Briones^(b), Dr. Mauricio Ledesma^(c), Dr. Angel Moreno Briones^(d),

(a) Gastroenterólogo Jefe del Servicio de Gastroenterología ION SOLCA Guayaquil

(b) Médico Clínico ION SOLCA - Guayaquil

(c) Médico Patólogo ION SOLCA - Guayaquil

(d) Médico Residente Cirugía ION SOLCA - Guayaquil

RESUMEN

La Amiloidosis es una enfermedad poco frecuente, de baja sospecha y relativa facilidad diagnóstica. La forma primaria es la más frecuente y la que comúnmente se diagnostica, especialmente cuando se encuentra en su forma diseminada o con manifestaciones cutáneas. Sin embargo, la forma secundaria que usualmente puede afectar a distintos órganos y sistemas, entre ellos el riñón, corazón y el tracto digestivo, en muchos de los casos no consta en nuestro diagnóstico diferencial de manera inicial. Por lo tanto deberíamos considerarla sobretodo en aquellos procesos de afectación crónica a dichos órganos. Se ha considerado la presentación de este caso por la baja sospecha clínica de amiloidosis intestinal y debido a que usualmente puede iniciarse su investigación de descarte con otras patologías como el linfoma intestinal presentado en nuestro caso.

Palabras clave.- Amiloidosis, tubo digestivo, diagnóstico diferencial

ABSTRACT

Amyloidosis is a rare disease, which is not very often considered as a part of many differential diagnosis. But when it is considered is relatively easy to diagnose. The primary form is the most commonly diagnosed, especially when it shows disseminated or cutaneous manifestations. However, the secondary form that affects different organs and systems, including kidney, heart and digestive tract, usually in many cases at the beginning. is not part of our differential diagnosis. Therefore we should consider it especially in those chronic processes involving the mentioned organs. We report this case because of the low clinical suspicion of intestinal amyloidosis and because it can guide in the initial investigation to rule out other pathologies such as intestinal lymphoma presented in our case.

Keywords.- Amyloidosis, digestive tract, differential diagnosis

CORRESPONDENCIA:

Dr. Fausto Moreno Briones. Clínico Internista. Servicio de Gastroenterología. ION - SOLCA. Guayaquil
Teléfono: (593-4) 2288088 ext. 135 - 136. Cel.: 097162253. E-mail: fmorenobriones@hotmail.com



INTRODUCCIÓN

La Amiloidosis consiste en el depósito de proteínas amiloideas de carácter insoluble y fibrilar, casi siempre en los espacios extracelulares de órganos y tejidos. Existen diferentes tipos en función del tipo de proteína que predomine en el depósito tisular.¹

La forma primaria (AL), la más frecuente y típica del mieloma múltiple posee manifestaciones clínicas de tipo sistémico, su evolución es lenta y progresiva, lleva al paciente casi irreversiblemente a la muerte por fallo cardiaco o renal. Suele presentarse como síndrome nefrótico, hepatomegalia, síndrome del túnel carpiano, macroglosia, miocardiopatía y detección de inmunoglobulina monoclonal en orina o suero del paciente.

La forma secundaria (AA) o de los procesos crónicos, posee una clínica localizada en el sistema u órgano en el que se acumulen las proteínas. Existen otras formas heredofamiliares más raras y de evolución parcialmente desconocida.

La afectación gastrointestinal tiene una incidencia poco frecuente de aproximadamente el 10%, y cuando el depósito es principalmente en intestino delgado, puede manifestarse como un síndrome de mala absorción intestinal e imagenológicamente se puede evidenciar un aplanamiento de las vellosidades intestinales que puede entrar en el diferencial con otras entidades clínicas, entre ellas el Linfoma de Intestino Delgado.

También se ha descrito la amiloidosis asociada a la diálisis crónica (AH) por depósito en los tejidos de proteína β_2 microglobulina.

Se trae a referencia este caso para considerar en el diagnóstico diferencial del síndrome de mala absorción a la Amiloidosis Intestinal que puede muchas veces no estimarse de manera inicial, e incluso ser un hallazgo en el descarte de otra patología de afectación intestinal como ocurrió en nuestro caso, con el Linfoma Intestinal.

Recordemos que el Linfoma Gastrointestinal es la forma más frecuente de presentación en la forma extraganglionar de la enfermedad y se caracteriza por atrofia vellositaria y síndrome de malas absorción principalmente.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 65 años de edad, hipertenso

controlado, con antecedentes de Hipertrofia Prostática Benigna sin tratamiento y Colitis Crónica inespecífica por biopsia colonoscópica.

Admitido por cuadro clínico de 2 años de evolución caracterizado por diarrea crónica, dolor abdominal leve, pérdida de peso; acompañado de astenia y anorexia marcada 1 semana antes de ser ingresado.

Al examen físico paciente despierto, orientado, afebril, deshidratado, e hipotenso, severamente desnutrido, sin adenopatías palpables, cardiopulmonar normal, abdomen levemente doloroso a la palpación, no visceromegalias, con ruidos hidroaéreos aumentados y edema de miembros inferiores.

Su hemograma de ingreso mostró leucopenia leve y anemia, en la bioquímica sanguínea se evidencia hiponatremia, hipopotasemia e hipoalbuminemia importante, LDH normal, marcadores tumorales dentro de parámetros normales y la serología para HIV fue no reactiva.

En el coprocultivo creció E. Coli y su parasitológico tenía quistes de Giardia lamblia, la citología del moco fecal mostró escasos leucocitos, y los estudios para Clostridium difficile y tinciones para hongos fueron negativas.

La radiografía tórax y la ecografía abominopélica de ingreso estuvieron normales.

El paciente es ingresado por Síndrome de mala absorción intestinal + Desnutrición severa + Deshidratación grado II.

Durante su hospitalización el paciente persistió con cuadro diarreico y se inició cobertura antibiótica con ciprofloxacina y metronidazol intravenoso.

Días después el paciente desarrolla neumonía intrahospitalaria con insuficiencia respiratoria y descompensación hemodinámica, que requiere ingreso a UCI, utilización de soporte inotrópico y ventilación mecánica asistida.

La radiografía de tórax mostró un infiltrado intersticial difuso de predominio parahiliar bilateral. Se inició antibioticoterapia intravenosa con Piperacilina/Tazobactam más Fluconazol, además se aisló un Acinetobacter baumannii en hemocultivo y Cándida albicans en punta de catéter.

Durante su hospitalización la TC de tórax mostró derrame pleural e infiltrado parahiliar bilateral. La TC de abdomen y pelvis mostró ascitis leve, hígado graso y asas de intestino delgado con distensión

sin encontrar signos de obstrucción. Se realizó una enteroclasia que mostró el patrón mucoso alterado en asas del yeyuno distal e íleon, con pérdida de sus pliegues normales, disminución del calibre en las asas ileales y rápido progreso del medio de contraste.

En la esofagogastroscofia se evidenció una hernia hiatal de 2 cms. de longitud con esofagitis grado I. En fondo, cuerpo y antro gástrico se observó mucosa pálida de aspecto empedrado, con píloro permeable. Bulbo Duodenal normal y desde la 2da porción duodenal hasta su parte distal presencia de mucosa granular. En la colonoscopia, el colon fue de aspecto normal, se progresó a través de la válvula ileocecal al íleon terminal, donde se observó mucosa congestiva y erosionada con gránulos de fibrina (Fig. 1).

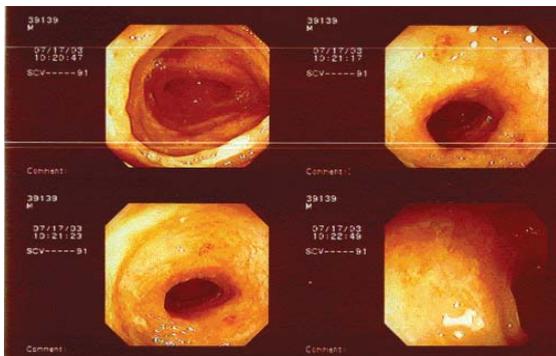


Fig. 1 - Se observa una mucosa congestiva y erosionada con gránulos de fibrina

A los diez días de ingreso a UCI el paciente falleció por falla orgánica múltiple. El informe anatomopatológico de las biopsias endoscópicas de tubo digestivo reportó (Fig 2): 1.- Duodenitis crónica con amiloide positivo para Rojo Congo. 2.- Gastritis crónica moderada con amiloide positivo para Rojo Congo. 3.- Ileítis crónica con amiloide positivo para Rojo Congo. 4.- Colitis crónica superficial inespecífica.

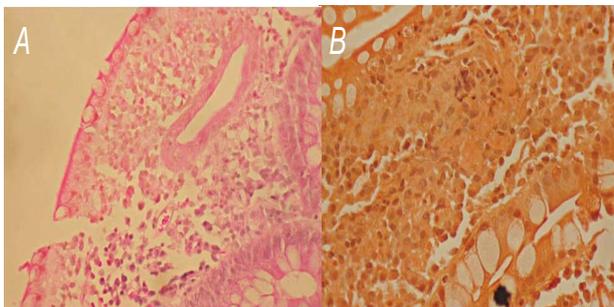


Fig. 2 A - Los cortes histológicos muestran mucosa duodenal, en cuya lámina propia se encuentran depósitos de material amiloide, eosinofílico en tinción de H/E. B: Tinción de Rojo Congo, se tiñen los depósitos de un tono naranja oscuro, en medio de las células estromales, con células inflamatorias linfocitarias

El diagnóstico definitivo fue Amiloidosis de tubo digestivo (Estómago e íleon terminal)

DISCUSIÓN

En la Amiloidosis del tubo digestivo los síntomas gastrointestinales son frecuentes, con una incidencia cercana al 98%². Las manifestaciones clínicas están determinadas por el grado de afectación y el sitio del depósito amiloide, y varían desde una forma asintomática, molestias abdominales difusas, alteraciones del tránsito intestinal, pseudobstrucción y malabsorción intestinal como en nuestro caso, y formas más graves con hemorragia digestiva y perforación gastrointestinal.^{3,4}

Los pacientes con amiloidosis primaria (AL) y formas asociadas a la diálisis crónica (AH) presentan síntomas gastrointestinales crónicos e intermitentes que evolucionan a una forma severa de enfermedad; mientras que los pacientes con amiloidosis secundaria (AA), como el caso clínico presentado, suelen desarrollar un proceso menos prolongado⁴. Los síntomas de la enfermedad son poco característicos, por lo tanto es de enorme importancia la existencia de una sospecha clínica de la enfermedad para realizar un diagnóstico precoz y prevenir la aparición de complicaciones.

Conviene subrayar la importancia de la realización de exploraciones complementarias ante la sospecha clínica de la enfermedad (sobre todo, la endoscopia digestiva) que nos permitan llegar a un diagnóstico diferencial con neoplasias intestinales.^{1,5}

Para el diagnóstico de la entidad es indispensable el estudio histopatológico de las muestras, basado en sus características tintoriales e inmunohistoquímicas. La sustancia amiloide se tiñe con Rojo Congo y presenta birrefringencia verde con luz polarizada.¹

Las amiloidosis localizadas tienen más fácil tratamiento que las sistémicas, en las que éste se limita habitualmente a la resolución de las posibles complicaciones. Con respecto a nuestro caso el diagnóstico precoz hubiera aumentado la expectativa de vida de nuestro paciente.

CONCLUSIONES

El síndrome de mala absorción intestinal es una presentación frecuente de ciertas enfermedades gastrointestinales crónicas no muy frecuentes.

Usualmente las enfermedades por depósito o las neoplasias pueden presentarse característicamente de esta manera.

Un correcto abordaje diagnóstico del paciente con este síndrome permitirá diagnosticar precoz y adecuadamente este tipo de patologías.

La Amiloidosis Gastrointestinal no es de presentación frecuente, sin embargo el síndrome de mala absorción es su forma clásica de presentación

cuando existe una afectación extensa.

Siempre el diagnóstico invasivo y precoz permitirá diagnosticar tempranamente este tipo de patologías y la coexistencia de otras, entre ellas las neoplasias.

Bibliografía

- 1.- Sipe JD, Cotten AS. Amiloidosis. En: Harrison TR, Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD, Martin JB, editores. Principios de Medicina Interna. 14ª ed. Madrid: Mc Graw-Hill. Interamericana; 1998. Tomo II; p. 2108-13
- 2.- Katsanos K, Tzambouras N, Christodoulou D, Tsianos EV, Bourantas K. Acute small bowel pseudo-obstruction due to AL- amyloidosis. Am J Gastroenterol. 2000; 95: 3329- 31.
- 3.- Koppelman RN, Stollman NH, Baigorri F, Rogers AI. Acute small bowel pseudo-obstruction due to AL amyloidosis: a case report and literature review. Am J Gastroenterol. 2000; 95: 294-6.
- 4.- Tada S, Lida M, Yao T, Kitamoto T, Fujishima M. Intestinal pseudo-obstruction in patients with amyloidosis: clinicopathologic differences between chemical types of amyloid protein. Gut. 1993; 34: 1412-7.
- 5.- Giménez A. Amiloidosis gastrointestinal pseudoneoplásica. Rev Esp Enferm Dig. 2001; 93: 609-10.

Del Editor

OBJETIVOS Y ALCANCES DE ONCOLOGÍA

“ONCOLOGÍA” es una revista que publica temas inéditos de oncología clínica, epidemiología del cáncer y afines en forma de:

- Artículos o trabajos originales
- Revisiones bibliográficas
- Reportes de casos clínicos
- Temas de actualidad y/o reseña histórica
- Cartas al editor

Todos los trabajos enviados a la revista, serán sometidos al proceso de arbitraje editorial.

EXENCIÓN DE RESPONSABILIDAD

La información contenida en los artículos de la revista “ONCOLOGÍA” es responsabilidad única de los autores y sus colaboradores y no de la Sociedad de Lucha Contra el Cáncer. “ONCOLOGÍA” no garantiza la calidad o seguridad de los objetos y/o de los servicios anunciados. La Sociedad de Lucha Contra el Cáncer y el Editor desligan responsabilidad del daño causado a personas o propiedades por ideas u objetos mencionados en dichos artículos.