

CASUÍSTICA

AMILOIDOSIS CON COMPROMISO PERITONEAL. DIÁLISIS PERITONEAL CONTINUA AMBULATORIA. REPORTE DE UN CASO

AMYLOIDOSIS WITH PERITONEAL INVOLVEMENT. CONTINUOUS AMBULATORY PERITONEAL DIALYSIS. A CASE REPORT

María Celeste Ríos², Cristina Vallve¹, Sebastián Boubee¹, Walter Astorino³, Marina Benes³, Luis Sintado²

1) Programa de Diálisis Peritoneal, Hospital General de Agudos Carlos G. Durand, Buenos Aires, Argentina

2) Servicio de Nefrología, Hospital General de Agudos Carlos G. Durand, Buenos Aires, Argentina

3) Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de Agudos Carlos G. Durand, Buenos Aires, Argentina

Rev Nefrol Dial Traspl. 2017; 37 (3): 163-6

PALABRAS CLAVE: amiloidosis; peritoneo; diálisis renal; diálisis peritoneal continua ambulatoria

KEYWORDS: amyloidosis; peritoneum; renal dialysis; continuous ambulatory peritoneal dialysis

INTRODUCCIÓN

Amiloidosis es un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizada por el depósito extracelular de material proteico fibrilar, el cual a partir de una configuración tridimensional característica en beta lámina condiciona alteraciones funcionales y estructurales de distintos órganos como: riñón, sistema nervioso periférico, intestino, bazo, hígado, corazón y peritoneo.⁽¹⁾

El término amiloide fue acuñado por Rudolph Virchow en 1854, a partir de la similitud tintorial con el almidón posterior a la tinción con yodo y ácido sulfúrico. Si bien el almidón no es vinculable con el amiloide este término sigue siendo utilizado hoy en día. Posteriormente se introdujo la tinción de Rojo Congo como método de identificación del amiloide en el tejido. A pesar de que se describe como herramienta diagnóstica la biopsia de tejido adiposo, la biopsia del órgano afectado tiene una sensibilidad y especi-

ficidad del 100% por lo cual se recomienda para el diagnóstico.⁽²⁾

Las amiloidosis presentan múltiples clasificaciones, ya sean hereditarias o adquiridas, según la proteína fibrilar constituyente, según la distribución en localizadas y sistémicas. La variedad sistémica engloba a la amiloidosis primaria AL y la amiloidosis secundaria AA, siendo esta última producto de estados inflamatorios crónicos, causados por enfermedades de origen inmunológico como también infecciones crónicas tales como: tuberculosis, lepra y osteomielitis.⁽¹⁻²⁾ El compromiso renal es una presentación común, manifestado como síndrome nefrótico con distintos grados de deterioro funcional hasta un estadio final con requerimiento de terapia sustitutiva renal.⁽³⁾ La infiltración de material amiloideo en peritoneo se encuentra poco documentada, así como también la utilización del mismo como membrana de diálisis. Se describe la amiloidosis peritoneal como asintomática y solo en un 20% de los casos se evidencia a partir del estudio de ascitis.⁽⁴⁾

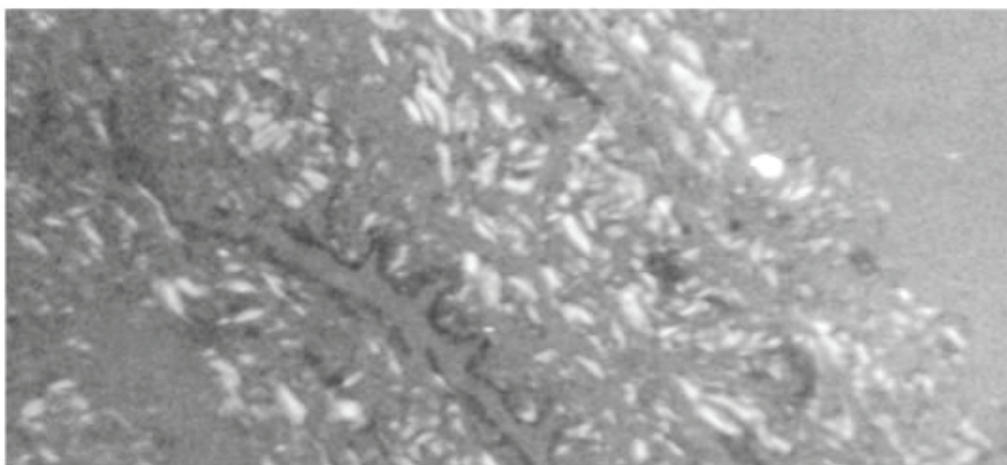
Desarrollaremos la evolución y seguimiento de un paciente con diagnóstico de amiloidosis con compromiso renal e infiltración de peritoneo por material amiloideo en diálisis peritoneal continua ambulatoria (DPCA).

CASO CLINICO

Hombre de 45 años con antecedentes de tuberculosis pulmonar diagnosticada en el 2001 con reactivaciones en 2005 y 2011, completó tratamiento antifímico, baciloscopia de control negativa. Sin historia de enfermedad renal. En el año 2013, debut nefrótico florido asociado a deterioro rápido del filtrado glomerular, por lo cual se le realizó biopsia renal, con diagnóstico

de amiloidosis renal tipo AA interpretado como secundario a infección por tuberculosis pulmonar. En contexto de enfermedad renal en estadio V, (creatinina: 8,13 mg/dl, filtrado glomerular de 8ml/min.) con requerimiento de terapia sustitutiva, por selección positiva en octubre de 2013 se implantó catéter peritoneal tipo pig-tail y se realizó biopsia de peritoneo. Siendo la misma compatible con amiloidosis peritoneal. (**Figura 1**)

Figura 1. Descripción biopsia de peritoneo: Tejido fibroconectivo con material hialino birrefringente. Técnica de Rojo Congo compatible con depósito de material amiloide



Inició DPCA incremental en Noviembre de 2013 con 3 cambios de 2,5% de 2000ml UF; 200-300ml con diuresis residual de 2000-2500ml/24hs. Tendencia a la hipotensión arterial, que se interpretó como secundaria a disautonomía por compromiso amiloideo.

A los 2 meses de iniciado el tratamiento se evaluó la función peritoneal a través de un Test de Equilibrio Peritoneal (PET) informándose como un peritoneo de transporte promedio bajo. Durante el tiempo transcurrido desde el inicio del tratamiento hasta la actualidad, se destacan como complicaciones, las infecciosas enumerando: 3 episodios de peritonitis, 3 episodios de infecciones del sitio de salida del catéter peritoneal, siendo en dos oportunidades aislado el *Staphylococcus Aureus* como germen causal. Seguido de infección crónica del sitio de salida con requerimiento de destechado y "shaving" del manguito externo. (**Tabla 1**) Posterior a dichas interurrencias se categorizó la funcionalidad peritoneal como transportador promedio alto. A sí mismo, a pesar de adecuación dialítica por debajo del rango deseado

(Kt/V: 1,61), evidenciamos que nuestro paciente enfermo renal crónico secundario a amiloidosis tipo AA con compromiso renal y peritoneal en DPCA a lo largo de 3 años de tratamiento, evolucionó con mejoría de parámetros de anemia, conservando función renal residual, mejoría de parámetros nutricionales y metabolismo óseo mineral adecuado. (**Tabla 1**)

DISCUSION

La amiloidosis es una enfermedad sistémica que afecta una gran variedad de órganos, siendo la enfermedad renal una manifestación muy frecuente, alrededor de un 70-90%,⁽¹⁾ al igual que el compromiso gastrointestinal involucrado en un 98% de los casos con el depósito de material amiloideo en arteriolas y músculo causando isquemia y atrofia muscular intestinal. Sin embargo la localización peritoneal es inusual, asintomática y en un 20% puede manifestarse con ascitis.⁽⁴⁻⁵⁾ En este contexto, la sobrevida, incidencia de complicaciones, y evolución de estos pacientes en diálisis peritoneal se encuentra poco desarrollada.

Tabla 1. Referencias: **Htc:** Hematocrito (%). **Hb:** Hemoglobina (g/dl). **U:** urea (mg/dl). **Cr:** Creatinina (mg/dl). **Col:** Colesterol (mg/dl). **Prot:** Proteínas (g/dl). **Alb:** Albúmina (g/dl). **Ca:** Calcio (mg/dl). **Pet:** Test de Equilibrio Peritoneal. **DR:** Diuresis Residual (ml/24hs). **Uf:** Ultrafiltración (mg/24hs). **PB:** Peritonitis Bacteriana. **ISS:** Infección del Sitio de Salida. **ICSS:** Infección Crónica del Sitio de Salida.

| | Htc/Hb. | U/Cr. | Col | Prot./Alb. | Ca /Fósforo | Peso/Pet | DR/Ufml |
|------------|--------------|----------|-----------------------|------------|------------------|--------------|-----------------|
| 03/10/2013 | Implantación | | de | | Catéter | | |
| 23/10/2013 | 31,4/10,2 | 115/8,13 | 290 | 4,43/2 | 7,4/6,6 | 52,5Kg/ | |
| 28/10/2013 | PB | ISS | Tto Cefta- zidima. | | Vancomicina. | | |
| 26/11/2013 | Inicia | | DPCA | | 55,2Kg/ | 2000/300 | |
| 06/01/2014 | 28,6/9,3 | 124/7,55 | 316 | 4,92/2,4 | 7,5/5,3 | 57,6Kg/O,66 | 1200/600 |
| 11/02/2014 | PB | | Tto Cefta- zidima. | | Vancomicina. | | |
| 09/06/2014 | 34,8/11,5 | 68/6,8 | 240 | 5,71/2,7 | 6,8/3,5 | 55,6Kg/ | 1200/600 |
| 21/07/2014 | ISS | | x | S. Aureus | Tto Vancomicina. | | |
| 02/12/2014 | 36,8/11,9 | 110/8,7 | | 6,9/3,5 | 7,4/4,5 | 53,7Kg/0,68 | 1200/900 |
| 06/01/2015 | ISS | | S. Coag. Neg. | | Corynebacterium | Vancomicina. | Rifa- picina |
| 06/06/2015 | PB | | S. Aureus. | | Vancomicina. | | |
| 05/10/2015 | 33,4/11,5 | 109/7,05 | 194 | 6,2/3,8 | 8,2/3,5 | 50,6Kg/ | 500/2100 |
| 17/05/2016 | ICSS | | Shaving | | de Cuff Ext. | | |
| 10/10/2016 | 30/9,5 | 115/9,4 | | /3,7 | 8,4/3,6 | 53 /0.76 | 700/2100 |

Según Yener y col., la mortalidad de los pacientes con amiloidosis renal tipo AA es mayor en los primeros 2 a 3 años en relación a otras etiologías de ERC en DPCA, siendo la causa de muerte más frecuente la cardiovascular seguida de la complicación infecciosa.⁽⁶⁻⁷⁾ Sin embargo citamos a Altıparmak y col. quien reportó la ausencia de grandes diferencias entre amiloidosis secundaria y otras causas de ERC en términos de: eficiencia de DPCA, función peritoneal, complicaciones y supervivencia.⁽⁸⁾ Paralelamente si comparamos hemodiálisis y diálisis peritoneal, destacamos que según los parámetros descritos en el ANZDATA Registry, no se encontraron diferencias significativas en relación a la supervivencia de estos pacientes, por lo cual ambas modalidades deben ser consideradas como terapia sustitutiva renal (TRS) apropiada para éstos pacientes.⁽⁶⁾

Debemos destacar que al igual a lo documentado en la bibliografía, nuestro caso presentó

durante su seguimiento complicaciones primariamente infecciosas. Yener-Taner y col. relatan que la incidencia de peritonitis e infección del sitio de salida es estadísticamente mayor en pacientes con amiloidosis en relación con otras etiologías como diabetes, poliquistosis o glomerulopatías.⁽⁷⁾

Remarcamos en nuestro paciente que a pesar de tener un peritoneo comprometido por material amiloideo, este fue utilizado de modo eficiente como membrana de diálisis. Teniendo en cuenta que la hemodiálisis no habría sido una opción favorable debido al compromiso hemodinámico.

A pesar de que el caso descrito presentó complicaciones de carácter infeccioso mantuvo una calidad de vida satisfactoria, con índices de hematocrito y metabolismo óseo-mineral adecuados asociado al aumento de valores de albúmina a lo largo de la terapéutica,

con un control adecuado de valores de urea y conservando función renal residual.

Así concluimos que la diálisis peritoneal continua ambulatoria es una modalidad conveniente en pacientes con enfermedad renal secundaria a amiloidosis con requerimiento de terapia sustitutiva renal.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no poseer ningún interés comercial o asociativo que presente un conflicto de intereses con el trabajo presentado.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Cadiñanos J, Costa R, Trujillo D, Real de Asúa D. Amiloidosis sistémica secundaria AA. *Med Clin.* 2015;144(7):324-30.
- 2) Hazenberg BP. Amyloidosis: a clinical overview. *Rheum Dis Clin North Am.* 2013;39(2):323-45.
- 3) Browning MJ, Banks RA, Harrison P, Tribe CR, Fralley CT, Zachary G, et al. Continuous ambulatory peritoneal dialysis in systemic amyloidosis and end-stage renal disease. *J R Soc Med.* 1984;77(3):189-92.
- 4) Karoui S, Haddad W, Serghini M, Ghorbel IB, Chebbi F, Azzouz H, et al. Peritoneal amyloidosis: unusual localization of gastrointestinal amyloidosis. *Clin J Gastroenterol.* 2011;4(4):198-201.
- 5) Stofer F, Barretto MF, Gouvea AL, Ribeiro M, Neves M, Gismondi RA, et al. A Rare Case of Ascites due to Peritoneal Amyloidosis. *Am J Case Rep.* 2016;17:439-43.
- 6) Tang W, McDonald SP, Hawley CM, Badve SV, Boudville N, Brown FG, et al. End-stage renal failure due to amyloidosis: outcomes in 490 ANZDATA registry cases. *Nephrol Dial Transplant.* 2013;28(2):455-61.
- 7) Koc Y, Basturk T, Unsal A, Sakaci T, Ahbap E, Sincangil A, et al. Effects of AA amyloidosis on survival in peritoneal dialysis. *Kidney Blood Press Res.* 2012;36(1):182-90.
- 8) Altıparmak MR, Pamuk ON, Ataman R, Serdengeçti K. Continuous ambulatory peritoneal dialysis in familial Mediterranean fever amyloidosis patients with end-stage renal failure: a single-centre experience from Turkey. *Nephron Clin Pract.* 2004;98(4):c119-23.

Recibido en su forma original: 11 de mayo de 2017
 En su forma corregida: 4 de julio de 2017
 Aceptación final: 7 de julio de 2017
 Dra. María Celeste Ríos
 Servicio de Nefrología, Hospital General de Agudos Carlos G. Durand, Buenos Aires, Argentina
 e-mail: mariacelesterios@yahoo.com.ar