

Rotura esplénica y osteolisis secundarias a amiloidosis primaria

Splenic rupture and osteolysis due to primary amyloidosis

Miguel Ángel López Zúñiga¹, Laura Rubio Lacambra², Rocio Solórzano Mariscal³, Manuel Francisco Castillo Hernández¹

¹Medicina Interna, Complejo Hospitalario de Jaén.

²Hematología. Complejo Hospitalario de Jaén.

³Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Jaén.

Resumen

Mujer de 51 años, consultó a Urgencias por pérdida de 13 Kg y dolor epigástrico agudo, presentando dolor difuso a la palpación, anemia e insuficiencia renal (creatinina 5.9 mg/dL) con acidosis metabólica. Una TC abdominal sin contraste iv mostró una posible hemorragia subcapsular; y lesión osteolítica difusa de sacro e iliacos adyacentes.

Tras tratamiento de soporte, se estabilizó clínicamente por lo que se decidió por Cirugía una actitud expectante. En los días siguientes se realizaron exámenes complementarios donde destacó: cadenas ligeras séricas kappa 564 mg/L, kappa/lambda 33.7. Por lo que se realizó biopsia de cresta iliaca en hueso afecto y el aspirado medular mostró celularidad abundante, plasmocitosis de 9-10%. Tras una semana, presentó dolor abdominal difuso y fue sometida a laparotomía que evidenció rotura esplénica y hemoperitoneo. El estudio anatomopatológico de bazo y hueso informó de infiltración por material Rojo Congo (+), diagnóstica de amiloidosis esplénica y medular.

Keywords: Rotura esplénica, osteolisis, amyloidosis.

Abstract

A 51-year-old woman consulted the emergency department for a 13 kg weight loss and acute epigastric pain, anemia and renal failure (creatinine 5.9 mg / dL) with metabolic acidosis. An abdominal CT scan without iv contrast showed possible subcapsular hemorrhage; and diffuse osteolytic lesion of the sacrum and adjacent iliacs.

After support treatment, it was stabilized clinically, so an expectant attitude was decided on by Surgery. In the following days, complementary tests were performed, highlighting: light chains kappa 564 mg / L, kappa / lambda 33.7. Therefore, an iliac crest biopsy was performed on affected bone and the spinal aspirate showed abundant cellularity, plasmacytosis of 9-10%. After one week, she presented diffuse abdominal pain and underwent a laparotomy that showed splenic rupture and hemoperitoneum. The anatomopathological study of spleen and bone reported infiltration by Congo Red (+) material, diagnostic of splenic and medullary amyloidosis.

Palabras clave: Splenic rupture, osteolysis, amyloidosis

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es un término referido al depósito extracelular de fibrillas compuestas por subunidades de proteínas de bajo peso molecular, muchas de las cuáles son constituyentes del plasma. Los 2 tipos más frecuentes son la amiloidosis primaria AL (depósito de fragmentos de cadena ligera de inmunoglobulina) y secundaria AA (depósito de fragmentos del reactante de fase aguda sérico amiloide A) que ocurre como complicación de enfermedades crónicas con inflamación continua o recurrente. Otras formas son la asociada a diálisis, las hereditarias, la amiloidosis senil; y las amiloidosis órgano específicas¹.

CASO CLÍNICO

Mujer de 51 años, sin antecedentes clínicos de interés, consultó a Urgencias por dolor epigástrico agudo irradiado a fosa iliaca izquierda, presentando sensibilidad difusa a la palpación, hemodinámica estable, anemia (Hgb 5-8 g/dL), hipoprotrombinemia (49%) e insuficiencia renal (creatinina 5.9 mg/dL) con acidosis metabólica (pH 7.16, HCO₃ 12.7 mmol/L). Una TC abdominal sin contraste iv mostró hepatomegalia sin lesiones focales; esplenomegalia de 15.5 cm heterogénea con zona medial pseudonodular y posible hemorragia subcapsular (fig. 1a); ascitis más abundante en pelvis de contenido heterogéneo; lesión osteolítica difusa de sacro e iliacos adyacentes (fig. 1b) con masa de partes blandas asociada; así como

riñones y vía urinaria sin hallazgos. La paciente refería síntomas constitucionales con pérdida de 13 Kg en los últimos 6 meses, así como dolor sacro y pélvico más reciente, por los que no había consultado. Tras tratamiento de soporte – incluyendo transfusiones de hematies – y sintomático, se estabilizó clínicamente por lo que se decidió por Cirugía una actitud expectante. En los días siguientes se realizaron exámenes complementarios incluyendo citomorfología periférica que evidenció la existencia de cuadro leucoeritroblástico; bioquímica sanguínea normal o no significativa, excepto GGT 289 U/L y fosfatasa alcalina 409 U/L; PCR 5.5 mg/L (0-5); beta 2 microglobulina 13.5 mg/L (0.8-2.4), marcadores tumorales y estudio de autoinmunidad negativos; proteinograma con albúmina 3.05 g/dL y gammaglobulina 0.41 g/dL; IgG 424 mg/dL, IgM 16 mg/dL, IgA 102 mg/dL; inmunofijación sérica normal; cadenas ligeras séricas kappa 564 mg/L (3.3-19.4), relación kappa/lambda 33.7 (0.26-1.65), cadenas ligeras orina kappa 75.7 mg/L 0-7), lambda 10.6 mg/L (0-4). Tras comprobar la existencia de una gammapatía monoclonal de cadenas kappa, se realizó biopsia de cresta iliaca en hueso afecto y el aspirado medular mostró celularidad abundante, plasmocitosis de 9-10% no diagnóstica de mieloma múltiple y presencia de sustancia amorfa intercelular que englobaba parte de la celularidad medular. Una semana después de su ingreso, durante la cual requirió hasta 10 unidades de hematies, la paciente empeoró con dolor abdominal difuso más intenso, por lo que fue sometida a una nueva TC (fig. 2) y a una laparotomía que evidenció rotura esplénica y hemoperitoneo. El estudio anatómopatológico del bazo informó extensa infiltración de pulpa roja y pared vascular por material Rojo Congo positivo (fig. 3), diagnóstica de amiloidosis esplénica. Asimismo el estudio de una biopsia de cresta iliaca afirmó la existencia de depósito vascular e intersticial intenso Rojo Congo positivo indicativo de amiloidosis medular. En los días siguientes presentó sepsis por *Enterobacter* y tras su resolución se inició tratamiento con esquema VISTA por parte del Servicio de Hematología. Evolutivamente presentó deterioro general y de funciones renal y cardiorrespiratoria, coagulopatía y alteraciones metabólicas con resultado de fallecimiento de la paciente.

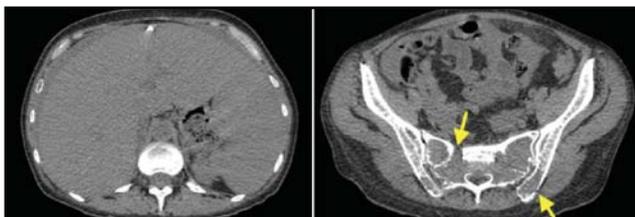


Figura 1a. Hepato-esplenomegalia heterogénea con posible hemorragia subcapsular. 1b. Lesión osteolítica difusa de sacro e iliacos. La flecha muestra las zonas de lisis ósea.

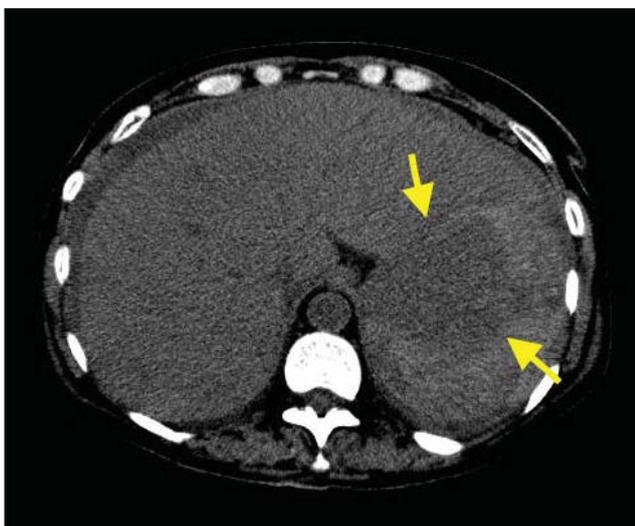


Figura 2. Rotura esplénica y hemoperitoneo (zona entre flechas)

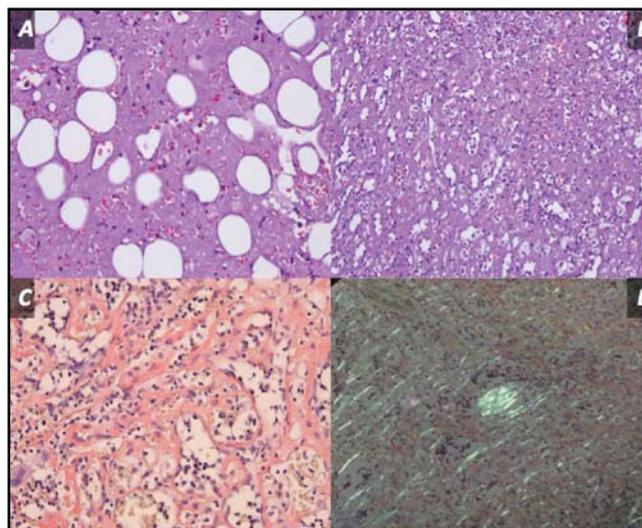


Figura 3. A; B: depósitos de amiloide en médula ósea y bazo (Hematoxilina-eosina); C: Tinción Rojo Congo para amiloide; D: Birrefringencia verde manzana, característica del amiloide bajo luz polarizada.

DISCUSIÓN

Los depósitos de amiloide dan lugar a una amplia gama de manifestaciones clínicas dependiendo de su ubicación y cantidad de deposición, de manera que la enfermedad se presenta frecuentemente bajo la forma de insuficiencia cardíaca, piel frágil con hematomas, fallo renal y/o neuropatía(1,2). Sin embargo, son muy poco frecuentes tanto la rotura esplénica como la osteolisis infiltrativas en una amiloidosis primaria, las dos manifestaciones clínicas principales de la paciente.

La presencia de osteolisis en amiloidosis primaria es rara y los casos publicados muy escasos (24 casos, la mayoría antes de 1990)(2,3,4). Por su parte, la rotura de bazo con mayor frecuencia es traumática(5), siendo poco común la no traumática o secundaria a neoplasias sobre todo hematológicas (30%), infecciones (27%), enfermedades inflamatorias como pancreatitis (20%), fármacos (9%), algunas causas mecánicas (7%) e idiopática (7%), pero son muy pocos los casos descritos asociados a amiloidosis.

BIBLIOGRAFÍA

- Gorevic, D. Overview of amyloidosis [Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2015 [consultado 6 de agosto de 2017]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
- Hannon RC, Limas C, Cigtay OS, Twigg HL. Bone and joint involvement in primary amyloidosis. J Can Assoc Radiol. 1975;112-5.
- Jaafoura NG, Atig A. Sternoclavicular location of amyloidosis. Pan Afr Med J. 2014; 19:94
- Kramer MR, van Dijk JM, Hadas I, Hershko C. Destructive bone lesions in primary amyloidosis. Postgrad. Med. J. 1986; 62, 1037-1041.
- Schrier, SL. Approach to the adult with splenomegaly and other splenic disorders [Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2017 [consultado 6 de agosto de 2017]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>