

Amiloidosis secundaria con afectación renal en paciente adulto con fibrosis quística

Secondary Amyloidosis with Renal Involvement in an Adult Patient with Cystic Fibrosis

Sr. Director:

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética cuya supervivencia ha ido aumentando progresivamente en las últimas décadas¹, y con ella también se han incrementado otras complicaciones asociadas a la FQ, tales como la amiloidosis secundaria, que se asocia a procesos inflamatorios crónicos. La amiloidosis es una enfermedad sistémica caracterizada por el depósito extracelular de proteínas fibrilares. La amiloidosis secundaria AA está constituida por fibrillas de proteína A, reactante de fase aguda elaborado por los hepatocitos. La afectación renal es muy frecuente en esta entidad. Es una complicación reconocida de la FQ (fundamentalmente en pacientes de larga evolución y con mal control de la enfermedad), pero muy rara, no se conoce su incidencia en FQ y se asocia con mal pronóstico. En la mayoría de los casos se presenta con proteinuria, tiromegalia y/o hepatoesplenomegalia². Además, la amiloidosis de afectación renal es frecuente que evolucione a insuficiencia renal en un periodo relativamente corto (meses-años), lo cual está relacionado con mal pronóstico³.

Presentamos el caso de un varón de 32 años, diagnosticado tardíamente de FQ con 20 años (consultó tras diagnosticarse un hermano) y con: genética DF508/R334W, bronquiectasias con infección bronquial crónica por *Pseudomonas aeruginosa*; insuficiencia pancreática; azoospermia obstructiva; desnutrición moderada. Fumador de 15 paq/año, adicto a drogas vía inhalada de forma ocasional y enolismo social. Estable hasta los 27 años, a pesar de irregular cumplimiento terapéutico y seguimiento en la Unidad de FQ de Adultos de Málaga, con 1-2 exacerbaciones leves respiratorias/año. Con esa edad se diagnostica de trastorno de adaptación ansioso-depresivo con ideas autolíticas, y desde entonces con deterioro progresivo y 7 ingresos hospitalarios por agudizaciones graves y persistencia de la mala adherencia terapéutica. La depresión-ansiedad en los pacientes crónicos se relaciona con la adquisición de malos hábitos para la salud y peor pronóstico, por lo que es fundamental su diagnóstico. El paciente ingresa en nuestra unidad (tras meses de abandono del seguimiento) por nuevo episodio de infección respiratoria y cuadro de meses de evolución de edematización periorbital y de miembros inferiores con función renal normal, destacando proteinuria de 7 g/día, microalbuminuria 1.172 mg/l, ecografía abdominal y tiroidea sin alteraciones, TACAR de tórax con bronquiectasias varicosas en LII y cilíndricas en LSD y patrón ventilatorio con obstrucción moderada. Ante los hallazgos se realizó biopsia renal que mostró: glomérulos con depósito focal de material hialino; rojo congo positivo; tinción positiva para amiloide AA (figs. 1 y 2). El paciente evoluciona favorablemente por lo que fue dado de alta con diuréticos e IECA junto a su tratamiento de base y con programación de consultas en la unidad de FQ, nefrología y salud mental. A los 10 meses reingresa, por nueva agudización respiratoria, con múltiples complicaciones durante la hospitalización (hemoptisis, pancreatitis aguda...) y finalmente desarrolló insuficiencia renal aguda que precisó hemodiálisis (desestimado para trasplante renal) con posterior fallecimiento en fallo multiorgánico a los 60 días de ingreso (12 meses tras el diagnóstico de amiloidosis renal).

La amiloidosis secundaria debe sospecharse en aquellos sujetos con FQ de larga evolución o mal control (como es el caso de nuestro paciente: con diagnóstico tardío, mala adherencia terapéutica, enolismo y síndrome depresivo), que presenten proteinuria, edemas,

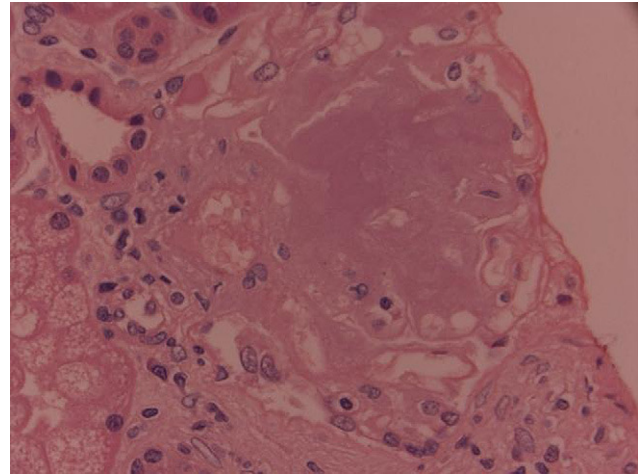


Figura 1. Glomérulo con depósito de amiloide. Tinción hematoxilina-eosina. Fotografía cedida por la Dra. Miriam León Fradejas, Servicio de Anatomía Patológica, HRU Carlos Haya, Málaga.

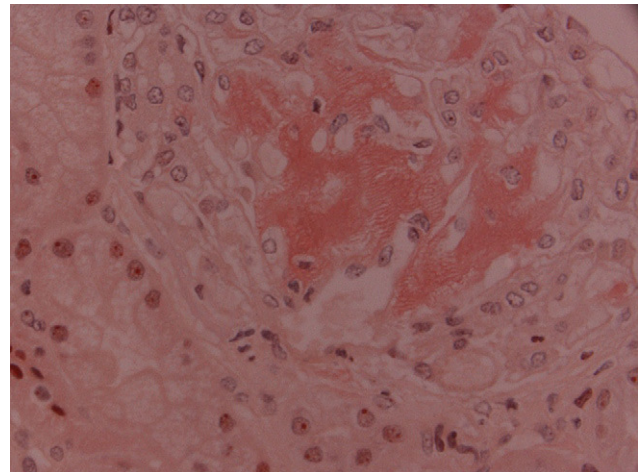


Figura 2. Glomérulo con depósito de amiloide. Tinción rojo congo positivo. Fotografía cedida por la Dra. Miriam León Fradejas, Servicio de Anatomía Patológica, HRU Carlos Haya, Málaga.

hepatoesplenomegalia y/o problemas tiroideos. Es importante el diagnóstico precoz para poder realizar los ajustes terapéuticos necesarios con vistas al trasplante renal⁴, y en los pacientes con FQ puede valorarse el trasplante conjunto de pulmón-riñón. La microalbuminuria anual debería realizarse como prueba de cribado aunque es necesaria la biopsia renal para la confirmación diagnóstica. La gammagrafía con componente amiloideo P sérico marcado con ^{125}I también es útil para el diagnóstico y para determinar la localización y extensión de los depósitos de amiloide, aunque no se encuentra disponible en la mayoría de los centros.

Hasta el momento no se dispone de un tratamiento eficaz^{5,6} y se dirige al órgano afectado y fundamentalmente al control de la infección-inflamación crónica bronquial.

Agradecimientos

Agradecimientos a la Dra. Miriam León Fradejas, Servicio de Anatomía Patológica, HRU Carlos Haya, Málaga.

Bibliografía

1. Cystic Fibrosis Foundation. 2008 Annual Report. Disponible en: www.cff.org.
2. Gaffney K, Gibbons D, Keogh B, FitzGerald MX. Amyloidosis complicating cystic fibrosis. *Thorax*. 1993;48:949-50.
3. Mc Laughlin AM, Crotty TB, Egan JJ, Watson AJ, Gallagher CG. Amyloidosis in cystic fibrosis: A case series. *J Cyst Fibros*. 2006;5:59-61.
4. Yahiaoui Y, Jablonski M, Hubert D, Mosnier-Pudar H, Noël LH, Stern M, et al. Renal involvement in cystic fibrosis: diseases spectrum and clinical relevance. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2009;4:921-8.
5. Rajkumar SV, Gertz MA. Advances in the treatment of amyloidosis. *N Engl J Med*. 2007;356:2413-5.
6. Simsek I, Kaya A, Erdem H, Pay S, Yenicesu M, Dinc A. No regression of renal amyloid mass despite remission of nephrotic syndrome in a patient with TRAPS following etanercept therapy. *J Nephrol*. 2010;23:119-23.

Alicia Padilla-Galo^a, Antonio José Plata-Ciézar^b y Casilda Olveira^{c,*}

^a *Unidad de Neumología, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España*

^b *Servicio de Enfermedades Infecciosas, HRU Carlos Haya, Málaga, España*

^c *Unidad de Fibrosis Quística, Servicio de Neumología, HRU Carlos Haya, Málaga, España*

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: casi1547@separ.es (C. Olveira).

doi:10.1016/j.arbres.2010.08.003