

parece ser la mediación del sistema inmune (5) cuya modificación pueda estar relacionada con cambios hormonales, trauma quirúrgico, infección o fiebre.

**BIBLIOGRAFIA y LECTURAS
RECOMENDADAS (*lectura de interés y
lectura fundamental)

- *1. GOLIMBU, M.; JOSHI, P.; SPERBER, A.: "Renal cell carcinoma survival and prognostic factors". *Urology*, 27: 291, 1986.
- *2. YOUNG, R.C.: "Metastatic renal-cell carcinoma: what causes occasional dramatic regressions?". *The New England Journal of Medicine*, 338: 1305, 1998.
3. LJUNGBERG, B.; STENLING, R.; OSTERDAHL, B. y cols.: "Vein invasion in renal cell carcinoma. Impact on metastatic behaviour and survival". *J. Urol.*, 154: 1681, 1995.
4. SOSA, R.E.; MUECKE, E.L.; DARRACOTT, G. y cols.: "Renal cell carcinoma extending into the inferior vena cava. The prognostic significance of the level of vena caval involvement". *J. Urol.*, 132: 1097, 1984.
- *5. KALLMEYER, J.C.; DILTRICH, O.C.: "Spontaneous regression of metastases in a case of bilateral renal cell carcinoma". *J. Urol.*, 148: 138, 1992.
- *6. EVERSON, T.C.; COLE, W.H.: "Spontaneous regression of cancer". Philadelphia: W.B. Saunders Co., 11-87, 1966.
7. NATHAN, P.; GORE, M.: "The immunotherapy of renal cell carcinoma". *Immunology for surgeons*. Ch. 14; 295-307. Springer-Verlag. London 2002.
8. SNOW, R.M.; SCHELLHAMMER, P.F.: "Spontaneous regression of renal cell carcinoma". *Urology*, 20: 177, 1982.
9. RAUH, S.; ONHEM, C.; RIES, F. y cols.: "Spontaneous regression of pulmonary metastases in renal cancer". *Bull Soc. Sci. Med. Grand. Duché Luxemb.*, 135: 39, 1998.
10. VOGELZANG, N.J.; PRIEST, ER.; BORDEN, L.: "Spontaneous regression of histologically proved pulmonary metastases from renal". *J. Urol.*, 148: 1247, 1992.
11. HAMMAD, A.M.; PARIS, G.R.; VAN HEUVEN, W.A. y cols.: "Spontaneous regression of choroidal metastasis from renal cell carcinoma". *Am. J. Ophthalmol. Jun.*; 135: 911, 2003.
- *12. CHIKARAISHI, T.; KOBAYASHI, S.; HARADA, H. y cols.: "Idiopathic and spontaneously regressing thrombus in right renal vein and inferior vena cava". *Int. J. Urol.*, 4: 83, 1997.
13. FRASER, E.T.; COAKLEY, F.V.; MENG, M.V. y cols.: "Computed tomography and magnetic resonance imaging of inferior vena caval thrombus associated with metastasis to the kidney". *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 28: January/February 2004.
14. MIYAZATO, M.; YONOU, H.; SUGAYA, K. y cols.: "Transitional cell carcinoma of the renal pelvis forming tumor thrombus in the vena cava". *Int. J. Urol.*, 8: 575, 2001.
- **15. PAPAC, J.: "Spontaneous regression of cancer: possible mechanisms". *In Vivo*, 12: 571, 1998.

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 58, 3 (253-255), 2005

AMILOIDOSIS VESICAL PRIMARIA LOCALIZADA IDIOPÁTICA.

Carlos Pascual Mateo, María Antonia Nieto Gallego¹, Nuria Rodríguez García, Marcos Luján Galán y Antonio Berenguer Sánchez.

Servicios de Urología y Anatomía Patológica¹. Hospital Universitario de Getafe. Madrid. España.

Resumen.- OBJETIVO: Describir un caso de amiloidosis vesical localizada idiopática.

MÉTODOS: Se estudió un paciente varón con hematuria asintomática mediante resección transuretral.

RESULTADOS: El resultado histológico de las muestras enviadas informó de amiloidosis vesical. El estudio posterior no demostró depósitos de material amiloide en otra localización ni etiología demostrable de la amiloidosis.

CONCLUSIONES: La amiloidosis vesical localizada idiopática es una entidad poco frecuente cuya principal forma de presentación es la hematuria y que puede ser difícil de diferenciar de una patología neoplásica de urotelio vesical.

Palabras clave: Amiloidosis. Vejiga. Hematuria.

Correspondencia | Antonio Berenguer Sánchez.
Servicio de Urología.
Hospital Universitario de Getafe.
Ctra de Toledo, Km. 12.500
Getafe. Madrid. (España)
e-mail: uroget@terra.es
Trabajo recibido: 29 de septiembre 2004

Summary.- *OBJECTIVE: To report one case of primary bladder amyloidosis.*

METHODS: We studied a male patient with asymptomatic hematuria by means of transurethral resection.

RESULTS: Pathologic features were consistent with amyloidosis of the bladder wall. We cannot prove either sites of amyloid deposits or an etiology for this disease.

CONCLUSIONS: Local idiopathic bladder amyloidosis is a very rare disease and the most common presenting symptom is painless hematuria. It may be difficult to differentiate between this disease and a urothelial bladder neoplasia.

Keywords: *Primary bladder amyloidosis. Hematuria.*

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es un grupo heterogéneo de enfermedades consistentes en el depósito extracelular de una sustancia proteínica anormal. La enfermedad puede ser clasificada según su extensión (sistémica o localizada) y según su etiología (primaria o secundaria). Dentro de las formas localizadas destacan la del tracto respiratorio, tracto genitourinario y la cutánea. La amiloidosis vesical localizada primaria es una entidad de diagnóstico muy infrecuente.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 43 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que fue remitido a consulta de

Urología por su médico de atención primaria por hematuria macroscópica de varias semanas de evolución. Se inició el estudio de dicha hematuria con ecografía reno-vesical, citología de orina y urografía intravenosa, siendo todas ellas normales. En la cistoscopia se evidenció una lesión sobreelevada en cúpula de aspecto eritematoso e hipervascularización en cara lateral derecha y trigono. Ante los hallazgos descritos se procede al tratamiento quirúrgico de la lesión mediante resección transuretral y biopsia de las lesiones. El informe anatomopatológico de las muestras remitidas reveló el depósito de material eosinófilo acelular rojo congo positivo compatible con amiloidosis (Figuras 1 y 2).

Con el diagnóstico de amiloidosis vesical se amplió el estudio de amiloidosis. Todas las pruebas realizadas (analítica de sangre y orina, electroforesis sérica y de orina, estudio inmunológico) fueron normales y la biopsia de mucosa rectal no evidenció depósito de material amiloide. El paciente fue diagnosticado de Amiloidosis Vesical Primaria Localizada, permaneciendo asintomático al cabo del primer año de seguimiento.

DISCUSIÓN

La amiloidosis vesical primaria localizada es una entidad rara y una causa infrecuente de hematuria. El pico de edad se sitúa entre los 50 y los 60 años y la proporción hombre:mujer es de 1:1 o con ligero predominio masculino según las series. (1, 2).

Su etiología es desconocida. Más de un tercio de los pacientes diagnosticados desarrollarán síntomas tardíos

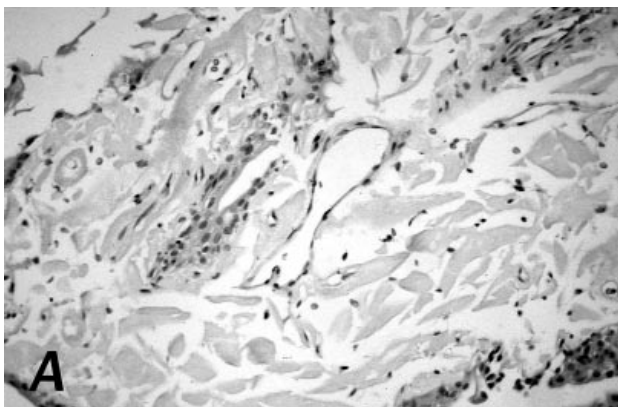


FIGURA 1A. Imagen microscópica de biopsia de cúpula vesical (Hematoxilina-eosina).

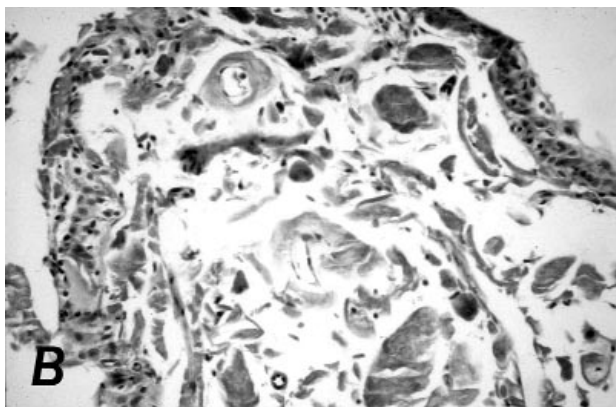


FIGURA 1B. Tinción Rojo Congo de muestra de cúpula vesical.

de una neoplasia hematológica oculta subyacente. Una teoría propuesta postula que una cistitis crónica puede causar una intensa agregación local de células linfoplasmáticas, que posteriormente proliferan de manera monoclonal y secretan cadenas ligeras para formar depósitos amiloides. (3) La amiloidosis vesical primaria generalmente afecta a las capas submucosa y muscular propia de la vejiga mientras que la secundaria afecta a las capas profundas y los vasos (por lo que la hematuria es más importante y de peor control). Consiste en depósitos eosinófilos amplios, positivos con la tinción de rojo congo (birrefringencia positiva), así como un infiltrado de células plasmáticas. Con microscopía electrónica se observa un entramado de fibrillas amiloides de unos 10 a 15 nm de diámetro (1, 4)

La presentación clínica y endoscópica puede ser indistinguible de una lesión neoplásica urotelial (5). La forma más frecuente de presentación es la hematuria macroscópica (80% de los casos). También pueden aparecer síntomas irritativos miccionales (frecuencia, urgencia, dificultad miccional, disuria y nicturia); más raros son el dolor suprapúbico, masa pélvica anterior y deterioro de la función renal. Se ha descrito amiloidosis en todo el tracto genitourinario, incluido un caso en el pene que cursó con disfunción erectil. La exploración física es normal. (1, 6). Cabe destacar que no se han descrito ningún caso de amiloidosis concomitantemente con carcinoma de células transicionales. (4).

En el caso de la amiloidosis, el cultivo y la citología de orina suelen ser negativas. En cuanto a la UIV, en el 95% de los casos es normal; el restante 5% muestra alteraciones inespecíficas (irregularidades de la pared vesical, defectos de repleción, dilatación de uréteres o estenosis ureteral distal). La cistoscopia es la prueba que aporta más hallazgos; se han descrito distintas formas de presentación: la más frecuente son lesiones submucosas amarillentas, en general bien circunscritas y polipoideas (también puede observarse ulceraciones, mucosa congestiva hemorrágica, área hemorrágica granular, papilas, lesiones angiomasos o formas varicosas). Estos hallazgos no permiten un diagnóstico preciso y en todos los casos hay que recurrir a los hallazgos histológicos de las biopsias tomadas. La distribución más frecuente del amiloide es en trigono (30%). En general otras pruebas de imagen (CT abdomen, RMN, arteriografía) no aportan ningún beneficio adicional.

Una vez diagnosticada una amiloidosis vesical hay que identificar si esta se trata de una forma localizada o sistémica y si es primaria o secundaria. En el primer caso,

una de las pruebas de mayor rendimiento es la biopsia rectal, que identifica un 70-80% de las amiloidosis sistémicas (también se pueden llevar a cabo biopsias en otras localizaciones). Dentro de las pruebas complementarias para identificar posibles etiologías (mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldstrom, gammapatía monoclonal de significado incierto, tuberculosis...), se encuentran la electroforesis sérica y urinaria, RX tórax, factor reumatoide y test de Mantoux entre otras pruebas. (1, 6). El tratamiento de elección ha sido la resección transuretral (RTU) de las lesiones (4). Existen tratamientos médicos que se han ensayado con resultados variables, como son las instilaciones endovesicales de dimetilsulfóxido (DMSO) (7), la colchicina o la cefarantina (8). Aunque muy raro, la hematuria incontrolable puede precisar la ligadura/embolización de arteria ilíacas o incluso la cistectomía (4, 5).

La tasa de recurrencias está en torno al 50%, lo que obliga a mantener una vigilancia endoscópica y clínica, de duración no determinada en la actualidad.(6)

BIBLIOGRAFIA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

- *1. WAN, S.N.G.C.S.H. ; YIM, A.P.C.;VALE, J.: "Idiopathic localized bladder amiloidosis: rare cause of haematuria". Int .Urol .Nephrol., 34: 55, 2002.
2. MALEK ,R.S.; GREENE, L.F.; FARROW, G.M.: "Amyloidosis of the urinary bladder". Br. J. Urol., 43: 189, 1971.
3. AGARWAL, S.K.; WALMSLEY, H.B.; MARLEY, N.J.E.: "Primary amyloidosis of urinary bladder". J. R. Soc. Med., 88: 171, 1995.
4. AUGÉ, B.K.; HALUSZKA, M.M.: "Primary amyloidosis of the bladder". J. Urol., 163: 1867, 2000.
5. BOORJIAN, S.; CHOI, B.B.; LOO, M. H. y cols.: "A rare case of painless gross hematuria: primary localized AA-type amiloidosis of the urinary bladder". Urology, 59: 137, 2002.
- *6. TIRZAMAN, O.; WAHNER-ROEDLER, D.L.; MALEK, R.S. y cols.: "Primary localized of the urinary bladder: a case series of 31 patients". Mayo Clin. Proc., 75: 1264, 2000.
7. Mc CAMMON, A.; LENTZNER, A.N.; MORIARTY, R.P. y cols.: "Intravesical dimethyl sulfoxide for primary amyloidosis of the bladder" . Urology, 52: 1136, 1998.
8. CALDAMONE, A.A.; ELBADAWI, A.; MOSHTAGI, A. y cols.: "Primary localized amyloidosis of urinary bladder" . Urology, 15: 174, 1980.