

La metaplasia ósea asociada a adenocarcinomas aparece en el estroma del tumor (fig. 1) o sobre zonas de necrosis tumoral o lagos de mucina. En las lesiones polipoides benignas se ha relacionado con la creación de un medio ácido debido a la hipoxia secundaria a la tracción que provoca el paso del contenido intestinal⁷.

La metaplasia ósea es un hallazgo microscópico, sin relevancia clínica que no afecta a la estadificación ni al pronóstico del paciente. Su interés radica en que en ocasiones el endoscopista, al tomar las biopsias, puede notar una dureza diferente, y el patólogo puede tener problemas en el diagnóstico diferencial con otras lesiones.

Bibliografía

- Groisman GM, Benkov KJ, Adsay V, Dische MR. Osseous metaplasia in benign colorectal polyps. Arch Pathol Lab Med. 1994;118:64-5 [comment in: Arch Pathol Lab Med. 1994; 118:930-1].
- Haque S, Eisen RN, West AB. Heterotopic bone formation in the gastrointestinal tract. Arch Pathol Lab Med. 1996;120:666-70.
- Lauwers GY, Wahl SJ, Richard GK. Osseous metaplasia in colonic adenocarcinoma. Am J Gastroenterol. 1991;86:382.

- Avilés-Salas A, Álvarez-Domínguez T. Metaplasia ósea en adenocarcinoma de colon. Rev Gastroenterol Mex. 2004;69:100-1.
- Randall JC, Morris DC, Tomita T, Anderson HC. Heterotopic ossification: a case report and immunohistochemical observations. Hum Pathol. 1989;20:86-8.
- Weidner N, Zekan P. Carcinosarcoma of the colon. Report of a unique case with light and immunohistochemical studies. Cancer. 1986;58:1126-30.
- Monzón FJ, Blasco RM, Córdoba A, Ruiz de Azúa Y. Metaplasia ósea en el adenoma colorrectal: su posible patogenia. Rev Esp Patol. 1997;30:327-30.

Irene Amat Villegas^{a,*} Carmen Lobo Morán^a Nerea Muro Carral^b Mikel Larzabal Aramberri^a M. Jesús Aranzadi Martínez^a y Manuel Vaquero Pérez^a

^aServicio de Anatomía Patológica, Hospital Donostia, San Sebastián, España

^bServicio de Aparato Digestivo, Hospital Donostia, San Sebastián, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: iamatvil@cfnavarra.es (I. Amat Villegas).

doi:10.1016/j.gastrohep.2008.10.011

Afectación gastrointestinal como manifestación inicial de una amiloidosis primaria

Gastrointestinal involvement as the initial manifestation of primary amyloidosis

Sr. Director:

La amiloidosis primaria es una enfermedad poco frecuente, con afectación multiorgánica y de mal pronóstico. La afectación gastrointestinal sintomática es excepcional, ya que rara vez es la forma de inicio de la enfermedad.

Presentamos el caso de un varón de 72 años de edad, con antecedentes de tabaquismo, consumo de alcohol de 40 g/día y un episodio de impactación alimentaria esofágica en los últimos años. Ingresó por un síndrome general de 5 meses de evolución, con pérdida de 10 kg de peso, que desde hace un mes se acompaña de náuseas y vómitos posprandiales diarios, sensación de plenitud precoz y dolor óseo mecánico en las crestas ilíacas. En la exploración física se aprecia hepatomegalia, edemas bimaletolares con fovea y ortostatismo. Analíticamente se detecta: hemoglobina 11,5 g/dl, hematocrito 32,6%, con cuerpos de Howell-Jolly en el frotis de sangre periférica; reactantes de fase aguda moderadamente elevados, proteínas totales 5,6 g/dl, LDH 491 U/l, FA 291 U/l, GGT 209 U/l; llama la atención un deterioro significativo de la función renal (urea 97 mg/dl, creatinina 4,42 mg/dl) y proteinuria en el sedimento urinario. Se realiza una gastroscopia, que descarta la

presencia de una neoplasia gástrica. Además, dada la persistencia de la insuficiencia renal y los reactantes de fase aguda, se determina el proteinograma sérico, que muestra un pico monoclonal gamma de 0,74 g/dl, de cadenas ligeras IgG lambda. Se aprecia una proteinuria de 12 g/24 h, Bence-Jones negativa. La serie ósea y la ecografía renal son normales. En el aspirado de médula ósea se aprecia un 4% de células plasmáticas. Con los datos recabados parece poco probable que se trate de un mieloma múltiple. Ante la sospecha de una amiloidosis sistémica primaria, se realiza un ecocardiograma, que revela un engrosamiento del septo interventricular con incremento de la refringencia en su interior; se confirmó el diagnóstico de amiloidosis primaria al observar depósito amiloide rojo-Congo resistente a permanganato en el tejido obtenido en la gastroscopia inicial (figs. 1 y 2).

La amiloidosis es una enfermedad poco frecuente, cuyo mecanismo etiopatogénico principal consiste en el depósito extracelular de proteínas fibrilares insolubles. Hay varios tipos de amiloidosis, pero la que interesa en este caso clínico es la amiloidosis primaria, en la que se producen cadenas ligeras, tanto lambda como kappa, aunque es más frecuente la primera, en una proporción 3:1^{1,2}. Las manifestaciones clínicas principales de esta afección son: cardiomiopatía, proteinuria, macroglosia, ortostatismo y neuropatía^{1,2}. Los síntomas digestivos como forma de inicio de la amiloidosis primaria son altamente infrecuentes. Algunos estudios previos señalan que la afectación esofágica se confirma en un 13% de los casos mediante pruebas de imagen y en el 22% mediante autopsia³; la afectación histológica gastrointestinal se da en un 8% de los casos, y son clínicamente evidentes tan sólo un 1%^{3,4}. La historia

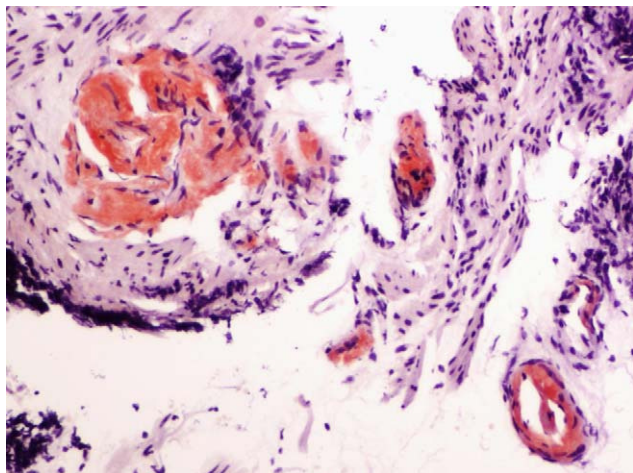


Figura 1 Muestra histológica de esófago con tinción rojo-Congo, donde se observa que el depósito amiloide adopta un color rojo anaranjado.

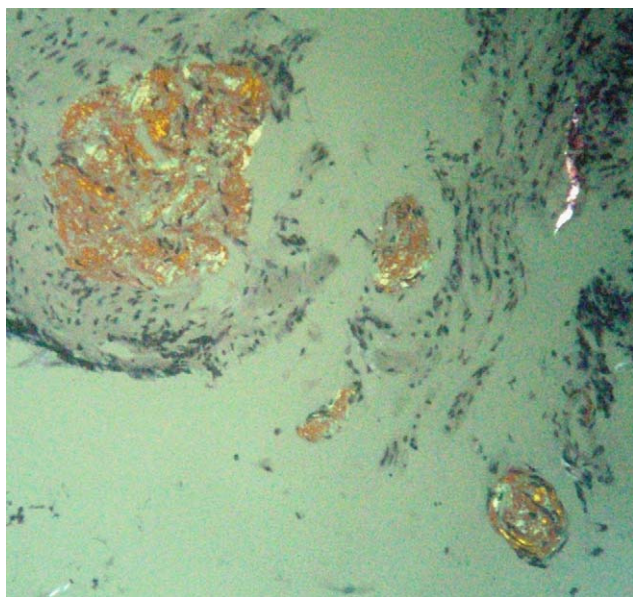


Figura 2 Muestra histológica de esófago observada bajo luz polarizada, donde el depósito amiloide aumenta su birrefringencia, adoptando un color verde manzana.

detallada del paciente orienta a la afectación esofágica un año antes del diagnóstico, manifestada como impactación alimentaria. Los síntomas más frecuentemente encontrados cuando hay afectación esofágica son: disfagia, dolor torácico, pirosis y hematemesis⁴. Las alteraciones de la motilidad esofágica se corresponden radiológicamente con una imagen muy característica, que consiste en un esófago dilatado atónico con disminución de la peristalsis y, en ocasiones, estrechamiento distal y dilatación proximal^{4,5}. Los síntomas gastrointestinales más frecuentemente descritos son: hemorragia digestiva, gastroenteropatía pierde-proteínas, malabsorción y dismotilidad. Las manifestaciones clínicas principales secundarias a la dismotilidad gastrointestinal son: náuseas, vómitos, reflujo gastroesofágico, anorexia, estreñimiento, seudobstrucción intestinal crónica

o gastroparesia^{4,6,7}. La sintomatología inicial del presente caso parece corresponder con esta última. Se hace referencia en el caso clínico a la presencia de cuerpos de Howell-Jolly en el frotis sanguíneo, puesto que es un dato indirecto de hiposplenismo secundario a infiltración amiloide, que además no se correlaciona con la esplenomegalia, pero puede aumentar el riesgo de rotura espontánea del bazo y de aparición de infecciones graves⁴. La amiloidosis primaria es una enfermedad rara, con afectación sistémica, y se puede presentar con multitud de síntomas que dificultan su diagnóstico y la instauración precoz del tratamiento. Tiene un pronóstico desfavorable, con una media de supervivencia que oscila entre 12 y 18 meses, determinado principalmente por la gravedad de la afectación cardíaca y la respuesta al tratamiento específico⁸⁻¹⁰.

Bibliografía

1. Hazenberg BPC, Van Gameren II, Bijzet J, Jager PL, Van Rijswijk MH. Diagnostic and therapeutic approach of systemic amyloidosis. *Neth J Med.* 2004;62:121-8.
2. Müller AM, Geibel A, Neumann HP, Kühnemund A, Schmitt-Gräff A, Böhm J, et al. Primary amyloidosis in plasma cell disorders. *The Oncologist.* 2006;11:824-30.
3. Menke DM, Kyle RA, Fleming CR, Wolfe 3rd JT, Kurtin PJ, Oldenburg WA. Symptomatic gastric amyloidosis in patients with primary systemic amyloidosis. *Mayo Clin Proc.* 1993;68:763-7.
4. Ebert EC, Nagar M. Gastrointestinal manifestation of amyloidosis. *Am J Gastroenterol.* 2008;103:776-87.
5. Pear BL. The radiographic manifestations of amyloidosis. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1971;111:821-32.
6. Petre S, Shah IA, Gilani N. Review article: gastrointestinal amyloidosis—clinical features, diagnosis and therapy. *Aliment Pharmacol Ther.* 2008;27:1006-16.
7. Friedman S, Janowitz HD. Systemic amyloidosis and the gastrointestinal tract. *Gastroenterol Clin North Am.* 1998;27:595-614.
8. Palladini G, Perfetti V, Merlini G. Therapy and management of systemic primary amyloidosis. *Swiss Med Wkly.* 2006;136:715-20.
9. Shah KB, Inoue Y, Mehra MR. Amyloidosis and the heart: a comprehensive review. *Arch Intern Med.* 2006;166:1805-13.
10. Kyle RA, Greipp PR, O'Fallon WM. Primary systemic amyloidosis: multivariate analysis for prognostic factors in 168 cases. *Blood.* 1986;68:220-4.

Chamaida Plasencia Rodríguez^{a,*} Bárbara Pagán Muñoz^b Mónica López Rodríguez^b Mariana Bastos Oreiro^c y Dulce Benito López^d

^aServicio de Reumatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^bServicio Medicina Interna, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^cServicio Hematología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^dServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: chamiplasencia@hotmail.com (C. Plasencia Rodríguez).