



Presentación de caso

Ultrasonografía endoscópica y macrobiopsia en el diagnóstico de amiloidosis gástrica

Endoscopic Ultrasound and Macrobiopsy in the Diagnosis of Gastric Amyloidosis

Nélcido Luis Sánchez García^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-2061-2085>

Frank Pérez Triana¹ <https://orcid.org/0000-0001-9666-4802>

Ulises Periles Gordillo¹ <https://orcid.org/0000-0001-6488-6021>

Licet González Fabián¹ <https://orcid.org/0000-0002-3163-7843>

Pedro Ricardo Tejada Santos¹ <https://orcid.org/0000-0001-9019-8839>

Massiel Hilario Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0001-6003-7903>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Facultad de Medicina Calixto García, Instituto de Gastroenterología. La Habana. Cuba.

*Autor para correspondencia: nelcidosg@infomed.sld.cu

RESUMEN

La amiloidosis gástrica es un hallazgo infrecuente y un reto diagnóstico durante la práctica médica del gastroenterólogo. El objetivo de este trabajo es describir el diagnóstico de un paciente con dolor abdominal crónico que después de los exámenes endoscópicos, imagenológicos e histológicos se concluye como amiloidosis gástrica. Se presenta un paciente masculino de 58 años de edad con antecedentes de problemas de salud, que en los 6 meses anteriores manifestó pirosis importante y dolor abdominal en epigastrio, con diagnóstico presuntivo de pancreatitis crónica. Se indican exámenes complementarios, endoscopia digestiva superior y biopsia. Se concluye pangastritis eritematosa hiperplásica severa. Se realizó, además, ultrasonido endoscópico que determinó una gastropatía hiperplásica severa, así como estudio histopatológico de macrobiopsia gástrica en el que se demostró una amiloidosis de cadenas ligeras del cuerpo gástrico. El paciente se remitió para la consulta especializada de hematología, donde se le administró tratamiento.

Palabras clave: amiloidosis; ultrasonografía endoscópica; macrobiopsia; dolor abdominal.

ABSTRACT

Gastric amyloidosis is a rare finding and a diagnostic challenge during the gastroenterological medical practice. The objective of this paper is to describe the diagnosis of a patient with chronic abdominal pain diagnosed with gastric amyloidosis after endoscopic, imaging and histological examinations. We report a 58-year-old male patient with a history of health problems, who in the previous 6 months showed significant heartburn and abdominal pain in the epigastrium, and a presumptive diagnosis of chronic pancreatitis. Complementary examinations, upper digestive endoscopy and biopsy are indicated. Severe hyperplastic erythematous pangastritis is concluded. In addition, endoscopic ultrasound was performed, which confirmed the diagnosis of severe hyperplastic gastropathy. A histopathological study of gastric macrobiopsy showed light amyloidosis of the gastric body, as well.

Keywords: amyloidosis; endoscopic ultrasound; macrobiopsy; abdominal pain.

Recibido: 29/04/2020

Aceptado: 09/07/2020

Introducción

La amiloidosis gastrointestinal es un trastorno por depósito de proteínas y representa una compleja vía común que abarca diversas causas y presentaciones. Representa un importante desafío diagnóstico y de tratamiento. La enfermedad resulta del depósito de fragmentos de proteínas extracelulares insolubles que se han vuelto resistentes a la digestión. La amiloidosis gastrointestinal puede ser adquirida o genética, y más comúnmente es consecuencia de trastornos inflamatorios crónicos (amiloidosis AA), neoplasia hematológica (amiloidosis AL) y enfermedad renal en etapa terminal (amiloidosis beta-2). El depósito de estas proteínas anormales interfiere con la estructura

y función de los órganos del tracto gastrointestinal, especialmente en el hígado y el intestino delgado.⁽¹⁾

La epidemiología de la amiloidosis se describe de forma incompleta debido a su rara prevalencia y su amplio espectro de causas y manifestaciones.⁽¹⁾ En América Latina un estudio informó que las cifras de incidencia en Buenos Aires eran de 6,13 por 1 000 000 de habitantes al año (IC 95 %: 2,57-9,7) para amiloidosis AL y 1,21 por 1 000 000 de habitantes al año (IC 95 %: 0,56 a 2,99) para amiloidosis AA.⁽²⁾ Otro estudio realizado en Inglaterra sugiere que la incidencia de amiloidosis sistémica supera los 0,8 por 100 000 habitantes y alcanzó su punto máximo a los 60-79 años de edad.⁽³⁾

El estándar de oro para diagnosticar la amiloidosis es la biopsia de tejido con tinción de rojo congo de un órgano afectado que demuestra la birrefringencia verde bajo luz polarizada.⁽⁴⁾

La piedra angular de la terapia contra la amiloidosis adquirida es el tratamiento de la enfermedad subyacente, trastorno que causa precursores amiloides elevados, ya sea malignidad, infección o enfermedad autoinmune.⁽¹⁾

El pronóstico depende de la causa subyacente para el depósito de amiloide, así como del grado de afectación de los órganos. La amiloidosis AL generalmente se asocia con un peor pronóstico debido a su asociación con una malignidad subyacente.⁽⁵⁾

Presentación de caso

Paciente masculino de 58 años de edad con antecedentes de trastornos de salud, que en los 6 meses anteriores comenzó con un cuadro de pirosis importante y dolor abdominal en el epigastrio, de moderada intensidad, no irradiado, asociado a la ingestión de alimentos y a una discreta pérdida de peso. Al examen físico se observó un abdomen semigloboso a expensas del pániculo adiposo, con peristalsis, depresible, doloroso a la palpación profunda en el área del epigastrio, sin masas ni visceromegalia palpable. El paciente fue remitido con diagnóstico presuntivo de pancreatitis crónica, por lo cual se indican exámenes complementarios.

Estudios analíticos de interés:

- Hemoglobina: 128 g/L.

- Eritrosedimentación: 15 mm/h.
- Estudios de función hepática, pancreática y renal entre los parámetros normales.
- Ultrasonografía abdominal: Hígado con bordes finos, ligero aumento de la ecogenicidad y sin nódulos. Vena porta normal. Vesícula sin litiasis. Páncreas con ligero aumento de la ecogenicidad. Bazo y riñones sin alteraciones. Vejiga vacía.
- Tomografía axial computarizada simple de abdomen: Sin alteraciones en los órganos abdominales.

Se reevaluó el paciente y una vez descartada la posibilidad de enfermedad pancreática por la inexistencia de criterios clínicos, bioquímicos ni imagenológicos para su diagnóstico, se indicó endoscopia digestiva superior (Fig. 1) en la cual se concluyó *pangastritis eritematosa hiperplásica severa*: se describieron pliegues engrosados a nivel del cuerpo y *fundus* gástrico que no se aplanaban a la insuflación máxima del órgano con patrón reticular en su superficie, de los cuales se tomaron numerosas biopsias para estudio histopatológico.

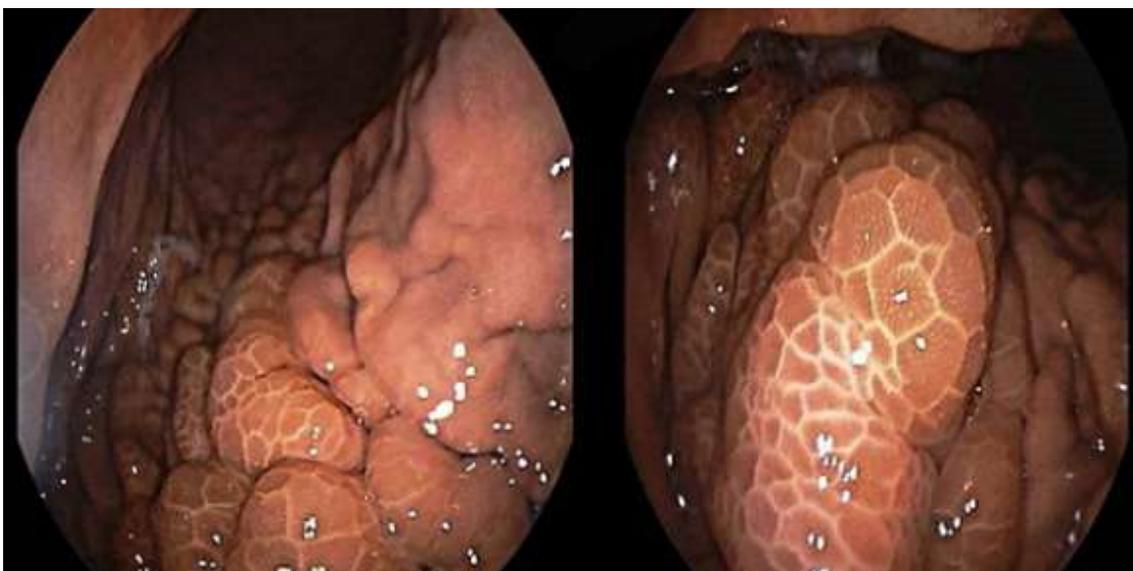


Fig. 1 - Imágenes obtenidas mediante endoscopia digestiva superior donde se observan pliegues del cuerpo gástrico engrosados con patrón reticular.

El estudio de las biopsias gástricas concluyó: Fragmentos superficiales de la mucosa del cuerpo y *fundus* gástrico con áreas de congestión y hemorragia focal en la lámina propia subepitelial. Presenta, además, áreas extensas de hiperplasia foveolar. Examen para *Helicobacter pylori* negativo.

Se evaluó nuevamente el paciente y se indicó tratamiento con omeprazol por 4 semanas y se siguió por consulta; pero el paciente refirió mantenerse sin mejoría clínica y, ante la posibilidad de tratarse de una posible enfermedad neoplásica infiltrativa, se le indicó ultrasonografía endoscópica gástrica que describió engrosamiento (7 mm) y deformidad marcada de todas las capas, lo que impedía la delimitación de cada una, con vascularización en el estudio Doppler color y áreas hipoeoicas en el interior de la esta con tendencia nodular. Además, se observaron áreas ecolúcidas que bordean los pliegues. Se realizó macrobiopsia gástrica previa infiltración de los pliegues gástricos con epinefrina 1:1000. Con la ecoendoscopia se concluyó una *gastropatía hiperplásica severa* (Fig. 2).

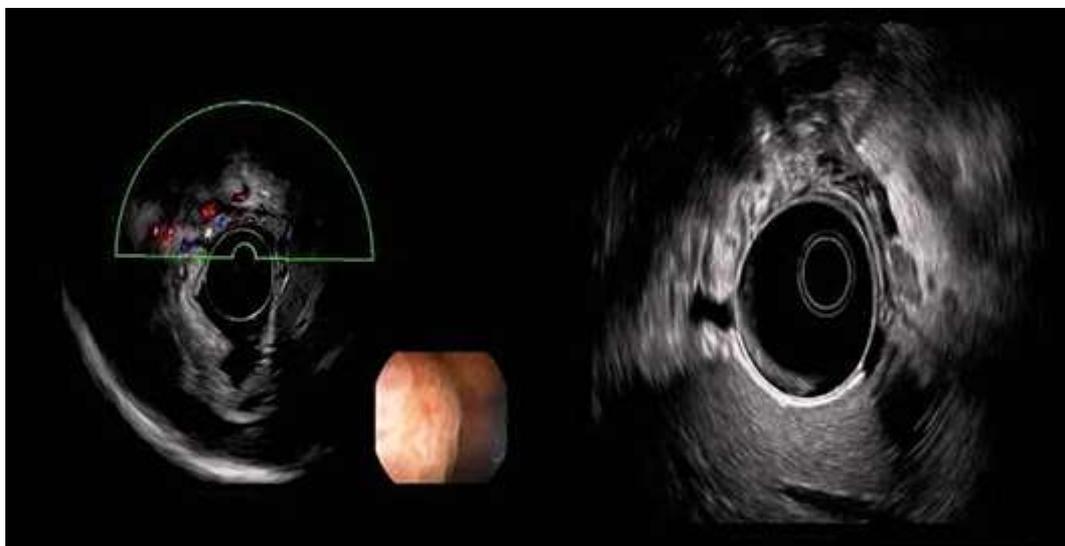


Fig. 2 - Imágenes obtenidas mediante ecoendoscopia donde se observa flujo al estudio Doppler color y engrosamiento de la pared gástrica.

El estudio histopatológico de macrobiopsia gástrica indicó la presencia de una imagen histológica compatible con amiloidosis de cadenas ligeras del cuerpo gástrico (rojo congo positivo; Kappa y lambda positivas) (Fig. 3).

El paciente se remitió para la consulta especializada de hematología, donde se le administró tratamiento.

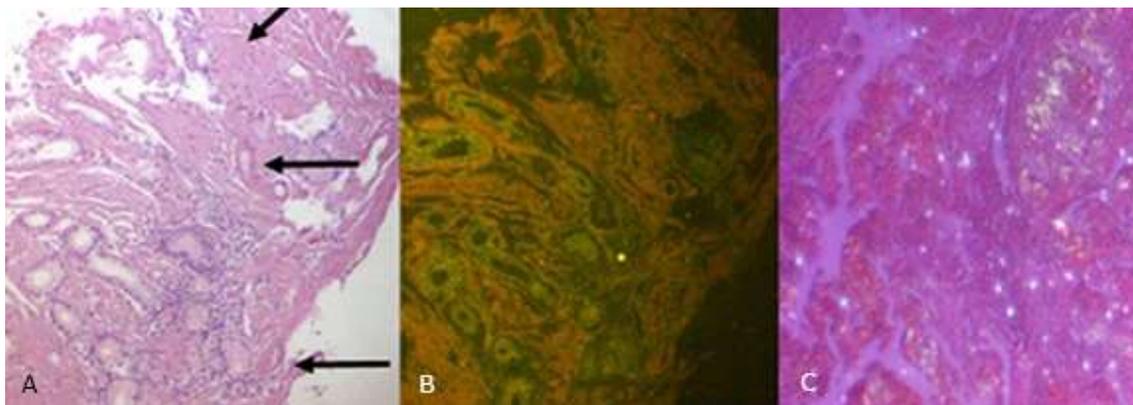


Fig. 3 - Imágenes histológicas de macrobiopsia gástrica. A. Depósitos de amiloide en la mucosa gástrica y en las paredes de los vasos sanguíneos (hematoxilina/eosina). B. Tinción con rojo congo visto con lámpara de fluorescencia donde se observa el depósito de amiloide de color rojo-anaranjado. C. Tinción con rojo congo visto con luz polarizada que muestra los depósitos de amiloide de color verde manzana (x10).

Discusión

En un estudio donde se examinaron pacientes con amiloidosis diagnosticados durante un periodo de 13 años se reportaron 2334 pacientes con todo tipo de amiloidosis: 66 pacientes (3,2 %) tenían compromiso amiloide comprobado por biopsia del tracto gastrointestinal y su mediana de edad fue de 61 años (rango 34-79 años). La amiloidosis sistémica con afectación gastrointestinal dominante estuvo presente en 60 (79 %) pacientes, mientras que los otros 16 (21 %) pacientes tenían amiloidosis localizada en el tracto gastrointestinal sin evidencia de una discrasia de células plasmáticas asociada u otra afectación de órganos.⁽⁶⁾

Los síntomas afectan a casi la mitad de los pacientes con amiloidosis gastrointestinal, mientras que el 50-95 % de los afectados muestran efectos de infiltración hepática. La pérdida de peso es el síntoma más común (45 %), seguido de sangrado gastrointestinal (36 %) y acidez estomacal (33 %).⁽⁷⁾

La afectación gástrica puede aparecer en el 8-12 % de los pacientes, pero solo el 1 % es sintomático. Los síntomas no son específicos, incluyendo náuseas, dolor epigástrico, hematemesis y vómitos. Se puede observar un cuadro oclusivo alto y otros hallazgos como úlceras gástricas que se asemejan a carcinomas, gastritis ulcerosa, gastroparesia y malformaciones arteriovenosas.⁽⁸⁾

La amiloidosis gástrica puede tener una apariencia endoscópica que simula neoplasia gástrica, hematomas, erosiones y úlceras, o una gastritis nodular. La amiloidosis del tracto gastrointestinal puede aparecer como tumores submucosos, pólipos, estrechamiento antral, pliegues gástricos irregulares engrosados o pérdida de pliegues rugosos. Otras apariencias consisten en la mucosa de apariencia granular, lesiones en forma de placa o gastritis ulcerosa, a menudo asociada con hemorragia gastrointestinal.⁽⁹⁾

Ciochina y otros reportaron el uso de la ecoendoscopia en un caso de una mujer de 79 años con antecedentes de amiloidosis gástrica.⁽¹⁰⁾ La ecografía endoscópica reveló una lesión que se había extendido principalmente a la capa mucosa, con un área pequeña correspondiente a un macronódulo que estaba en contacto cercano, pero no invadiendo, la capa muscular.

En otro estudio donde se notifican diferentes causas de pliegues gástricos engrosados y resultados negativos de la biopsia convencional señalaron que una capa profunda engrosada en ecoendoscopia está asociada con enfermedad maligna, así como una estructura de capa de pared no conservada se considera como un importante hallazgo por este medio.⁽¹¹⁾ En la investigación de *Sawada* y otros describieron a una paciente con amiloidosis con diagnóstico por ecoendoscopia y observaron un revelado hipoeoico con engrosamiento de la mucosa y submucosa y pérdida de las capas ecográficas normales.⁽¹²⁾

Sin embargo, en las guías de la Sociedad Europea de Endoscopia Gastrointestinal (ESGE) se afirma que en los pacientes con pliegues gástricos engrosados el muestreo estándar por biopsia utilizando las pinzas de biopsia *jumbo* a menudo producen resultados falsos negativos y recomiendan la toma de biopsias más profundas guiadas por ultrasonografía endoscópica.⁽¹³⁾

Conclusiones

Se presenta un paciente con amiloidosis gástrica como una causa infrecuente de dolor abdominal, cuyo diagnóstico fue confirmado por ultrasonografía endoscópica y estudio histopatológico de macrobiopsia gástrica.

Referencias bibliográficas

1. Rowe K, Pankow J, Nehme F, Salyers W. Gastrointestinal amyloidosis: Review of the Literature. *Cureus*. 2017 [Acceso 23/04/2020];9(5):e1228. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/317589969_Gastrointestinal_Amyloidosis_Review_of_the_Literature
2. Aguirre MA, Boietti BR, Nucifora E, Sorroche PB, González Bernaldo de Quirós F, Giunta DH, *et al*. Incidence rate of amyloidosis in patients from amedical care program in Buenos Aires, Argentina: A prospective cohort. *Amyloid*. 2016 [Acceso 23/04/2020];23(3):184-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27470486>
3. Pinney JH, Smith CJ, Taube JB, Lachmann HJ, Venner CP, Gibbs SD, *et al*. Systemic amyloidosis in England: An epidemiological study. *Br J Haematol*. 2013 [Acceso 23/04/2020];161:525-32. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4296340/>
4. Katoh N, Matsuda M, Ikeda S. Clinical, endoscopic, and histopathological features of localized immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis in the gastrointestinal tract. *Amyloid*. 2015 [Acceso 23/04/2020];22:254-6. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/13506129.2015.1075972>
5. Lim AY, Lee JH, Jung KS, Gwag HB, Kim DH, Kim SJ, *et al*. Clinical features and outcomes of systemic amyloidosis with gastrointestinal involvement: A single-center experience. *Korean J Intern Med*. 2015 [Acceso 23/04/2020];30:496-505. Disponible en: <https://europepmc.org/article/pmc/pmc4497337>
6. Cowan AJ, Skinner M, Seldin DC, Berk JL, Lichtenstein DR, O'Hara CJ, *et al*. Amyloidosis of the gastrointestinal tract: A 13-year, single-center, referral experience. *Haematologica*. 2013 Jan [Acceso 23/04/2020];98(1):141-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22733017>
7. Hoscheit M, Kamal A, Cline M. Gastroparesis in a patient with gastric AL amyloidosis. *Case Rep Gastroenterol*. 2018 Jun 22 [Acceso 23/04/2020];12(2):317-21. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30022922>
8. Graziadei I. Gastrointestinal manifestation of amyloidosis. *Memo -Magazine of European Medical Oncology*. 2012 [Acceso 23/04/2020];(5):15-17. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s12254-012-0344-1>

9. Khan Z, Darr U, Renno A, Tiwari A, Sofi A, Nawras A. Massive upper and lower GI bleed from simultaneous primary (AL) amyloidosis of the stomach and transverse colon in a patient with multiple myeloma. *Case Rep Gastroenterol.* 2017 Oct 30 [Acceso 23/04/2020];11(3):625-31. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29282382>
10. Ciochina M, Lupu A, Hervieu V, Rivory J, Rostain F, Valats JC, *et al.* Endoscopic submucosal dissection of a large malignant gastric hyperplastic polyp, developing on gastric amyloidosis, after endoscopic and echoendoscopic characterization. *Endoscopy.* 2019 [Acceso 23/04/2020];51:E352-E353. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31174216>
11. Agarwala R, Shah J, Dutta U. Thickened gastric folds: Approach. *J Dig Endosc.* 2018 [Acceso 23/04/2020];9:149-54. Disponible en: https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/pdf/10.4103/jde.JDE_72_18.pdf
12. Sawada T, Adachi Y, Akino K, Arimura Y, Ishida T, Ishii Y, *et al.* Endoscopic features of primary amyloidosis of the stomach. *Endoscopy.* 2012 [Acceso 23/04/2020];44: 275-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22814919>
13. Dumonceau JM, Deprez PH, Jenssen C, Iglesias-Garcia J, Larghi A, Vanbiervliet G, *et al.* Indications, results, and clinical impact of endoscopic ultrasound (EUS) -guided sampling in gastroenterology: European Society of Gastrointestinal Endoscopy (ESGE) Clinical Guideline Updated January 2017. *Endoscopy.* 2017 [Acceso 23/04/2020];49(07):695-714. Disponible en: https://esge.com/assets/downloads/pdfs/guidelines/2017_s_0043_109021.pdf

Conflicto de interés

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Contribución de los autores

Nélcido Luis Sánchez García: Redacción del borrador del artículo y de su versión final, búsqueda bibliográfica. Participó en la revisión crítica del borrador del artículo y de su versión final.

Frank Pérez Triana: Redacción del borrador del artículo y búsqueda bibliográfica.

Ulises Periles Gordillo: Redacción del borrador del artículo y búsqueda bibliográfica y proporcionó las imágenes endoscópicas del caso.

Licet González Fabián: Redacción del borrador del artículo y versión final y proporcionó las imágenes histopatológicas del caso.

Pedro Ricardo Tejada Santos: Redacción del borrador del artículo y de su versión final, búsqueda bibliográfica.

Massiel Hilario Diaz: Redacción del borrador del artículo y de su versión final, búsqueda bibliográfica.