

Amiloidosis renal AA en un paciente con enfermedad de Castleman

Nefrología 2012;32(5):699-700

doi:10.3265/Nefrología.pre2012.Jun.11538

Sr. Director:

La enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo benigno que se presenta como una hiperplasia folicular linfoides donde la afectación renal es poco frecuente. Se han comunicado casos clínicos aislados y pequeñas series de unos 20 pacientes. Las dos lesiones más frecuentemente reportadas en estos casos son una microangiopatía trombótica-like (MAT-like) y amiloidosis AA^{1,4}.

Presentamos el caso de un varón en la tercera década de la vida, con antecedentes personales de talasemia *minor*, que debutó con un síndrome nefrótico y función renal normal. En la biopsia renal se evidenció un depósito mesangial de material amorfo, eosinófilo, con tendencia a la modularidad, que se disponía, de forma global, en todos los glomérulos y en la pared de los vasos de pequeño calibre. Este material fue positivo con Rojo Congo y mostró birrefringencia a luz polarizada, así como expresión inmunohistoquímica para amiloide A. La tinción con el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y sinaptopodina se expresó intensamente a nivel podocitario (figura 1). El diagnóstico fue amiloidosis renal, tipo AA, en distribución glomérulo-vascular. El virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) fue negativo y el estudio inmunológico no detectó ninguna enfermedad sistémica o infecciosa.

Se solicitó tomografía axial computarizada (TAC) abdomino-pélvica, encontrando, en contacto con asas de intestino delgado, una masa sólida y heterogénea de 9,5 cm de diámetro, con calcificaciones en su interior. En la pieza de intestino delgado reseca se halló, a nivel del mesenterio, una tumoración de aspecto carnososo, sin relación con la pared intestinal. En el estudio histológico, se correspondía con una masa adenopática, de estructura preservada e hiperplasia folicular linfoides, de aspecto heterogéneo (fi-

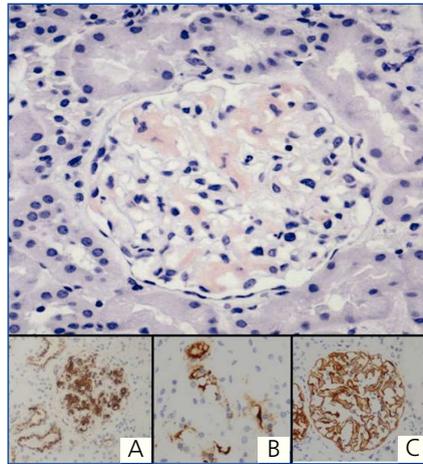


Figura 1. Glomérulos con depósito de material amorfo y rojizo. Rojo Congo. Detalle A: amiloide A. Detalle B: VEGF. Detalle C: sinaptopodina (inmunoperoxidada). 200x.

gura 2); la región paracortical estaba constituida por una proliferación difusa de células plasmáticas maduras, sin atipia y abundantes cuerpos de Russell. El herpesvirus 8 (HHV8) fue negativo.

El diagnóstico anatomopatológico, en este caso, fue de enfermedad de Castleman tipo células plasmáticas. También se identificó depósito amiloideo,

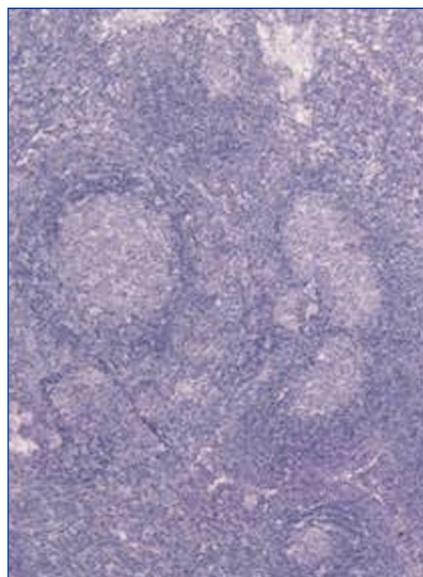


Figura 2. Masa adenopática con hiperplasia linfoides de folículos heterogéneos pero estructura bien preservada. H-E 20x.

en localización perivascular, en el paracórtex y en la submucosa del intestino delgado.

En resumen, se trata de un paciente con una amiloidosis sistémica AA asociada a enfermedad de Castleman, tipo células plasmáticas.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo benigno poco frecuente que se presenta como una hiperplasia folicular linfoides. Se asocia en algunos casos con el VIH y el HHV8⁵. También se ha relacionado con enfermedades malignas como el sarcoma de Kaposi y algunos linfomas. Existen dos entidades distintas, localizada y multicéntrica, con muy diferente pronóstico. Clásicamente, se distinguen dos tipos histológicos, el hialin vascular y el de células plasmáticas. El tipo hialin vascular unicéntrico es el más frecuente (80%); cursa de forma asintomática y suele tener un pronóstico benigno. El de células plasmáticas se asocia a un curso clínico más agresivo y la presencia de síndrome constitucional. Al contrario que el tipo hialin vascular, el de células plasmáticas de tipo multicéntrico puede estar asociado a infección por HHV8, sobre todo en pacientes con VIH. La afectación renal en enfermedad de Castleman es poco frecuente, siendo la lesión vascular de pequeño vaso (MAT-like) y la amiloidosis AA las dos entidades más frecuentemente descritas. El pronóstico de la lesión renal, una vez eliminada la causa, parece estar en función de la extensión e intensidad de los depósitos glomerulares, así como de la afectación vascular. No se conoce el motivo por el que unos pacientes presentan la lesión vascular y otros la amiloidosis. Algunos autores han sugerido que la lesión vascular está mediada por una regulación decreciente del VEGF que se produce en estos trastornos linfoproliferativos¹. En nuestro paciente, la expresión conservada tanto de VEGF como de sinaptopodina, proteína crucial en el mantenimiento de la barrera de filtración glomerular, podrían ser indicadores de buen pronóstico, con proteinuria potencialmente reversible.

Los casos de amiloidosis AA se suelen presentar en pacientes con enfermedad de Castleman unicéntrica abdominal, como ocurrió en nuestro caso: el síndrome inflamatorio crónico y de larga evolución podría contribuir al desarrollo de la amiloidosis. También se piensa que puede estar mediada por altos niveles de interleuquina 6⁶⁻⁷.

En un paciente joven con amiloidosis renal AA, sin otra sospecha diagnóstica, hay que plantearse que la enfermedad de Castleman tipo células plasmáticas podría ser la causa de su proceso. El estudio de la expresión de VEGF o sinaptopodina puede contribuir a conocer y estimar el pronóstico de la lesión renal.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

1. El Karoui K, Vuiblet V, Dion D, Izzedine H, Guitard J, Frimat L, et al. Renal involvement in Castleman disease. *Nephrol Dial Transplant* 2011;26:599-609.
2. Bestard Matamoros O, Poveda Monje R, Ibernón Vilaró M, Carrera Plans M, Grinyó Boira JM. Amiloidosis secundaria (AA) asociada a tumoraciones benignas. *Nefrología* 2008;28:93-8.
3. Arinsoy T, Yilmaz M, Atao lu Ö, Bali M, Sindel S. Castleman's disease with renal amyloidosis and nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 1997;12:2713-6.
4. Perfetti V, Bellotti V, Maggi A, Arbustini E, De Benedetti F, Paulli M, et al. Reversal of nephrotic syndrome due to reactive amyloidosis after excision of localized Castleman's disease. *Am J Hematol* 1994;46:189-93.
5. Aaron L, Lidove O, Yousry C, Roudiere L, Dupont B, Viard JP. Human herpesvirus 8-positive Castleman disease in human immunodeficiency virus-infected patients: the impact of highly active antiretroviral therapy. *Clin Infect Dis* 2002;35:880-2.
6. Ikeda S, Chisuwa H, Kawasaki S, Ozawa J, Hoshii Y, Yokota T, et al. Systemic reactive amyloidosis associated with Castleman's disease: serial changes of the concentrations of acute phase amyloid A and interleukin 6 in serum. *J Clin Pathol* 1997;50:965-7.
7. Yoshizaki K, Matsuda T, Nishimoto N. Pathogenic significance of interleukin-6 (IL-6/BSF-2) in Castleman's disease. *Blood* 1989;74:1360-7.

M. Teresa Caro-Cuenca¹, Rosa Ortega-Salas¹, Mario Espinosa-Hernández²

¹ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

² Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Correspondencia: Mario Espinosa Hernández
Servicio de Nefrología.
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
espinosahe@ono.com
