Cartas al Director

Hepatomegalia pseudotumoral como forma de presentación de amiloidosis

Sr. Director:

Como es sabido, la afectación hepática resulta un hecho frecuente en la amiloidosis. Suele mostrar una expresividad clínica variable con función hepática habitualmente conservada en la que, excepcionalmente, puede presentarse de forma similar a una hepatomegalia de carácter tumoral. Ello conlleva a una dificultad diagnóstica con entidades de índole neoplásica (1-6).

Recientemente, tuvimos la oportunidad de diagnosticar un caso de amiloidosis que se presentó con importante hepatomegalia y a continuación se comenta:

Se trataba de un varón de 63 años con antecedentes de etilismo crónico (consumo habitual de 80-100 g de etanol/día) y miocardiopatía en fibrilación auricular a tratamiento con digital y ácido acetilsalicílico. En la anamnesis el paciente refería, desde hacía cuatro meses, anorexia, astenia, adelgazamiento cuantificado en 5 kg de peso, sensación de plenitud postprandial y molestias en hipocondrio derecho. A la exploración destacaba auscultación arrítmica sin soplos y hepatomegalia de unos 15 cm bajo arcada costal en línea media clavicular, dura e irregular de borde liso y no dolorosa.

En los datos complementarios: hemograma normal. VSG de 40 mm a la primera hora. GGT 500 UI/L (N: 1-39), Fosfatasa alcalina 465 UI/L (N: 230-460), Colesterol total 282 mg/dl (N: 145-255), Triglicéridos 255 mg/dl (N: 35-150), el resto de los parámetros bioquímicos fueron normales. Fibrinógeno 495 mg/dL (N: 200-450) y los otros parámetros de coagulación estaban dentro de los límites de la normalidad. En el análisis elemental de orina se evidenció proteinuria superior a 3 g/l. En el proteinograma se halló elevación de las alfa₂ y beta globulinas siendo normales las determinaciones de inmunoglobulinas, cadenas ligeras y alfaproteína. El EKG presentaba fibrilación auricular con frecuencia ventricular media de 80 lpm y datos de HVI. La ecografía y una TAC abdominal pusieron de manifiesto una marcada hepatomegalia homogénea, sin datos de hipertensión portal, bazo de tamaño normal y litiasis biliar única.

Ante la sospecha de cirrosis hepática y/o hígado tumoral se realizó biopsia hepática percutánea, tras la cual obtuvimos el diagnóstico histopatológico de Amiloidosis hepática con afectación, fundamentalmente, periportal y mediazonal. Se inició tratamiento a base de colchicina (1,2 mg/día) observándose al

cabo de seis meses mejoría del estado general y ligera reducción de la hepatomegalia así como marcada disminución de la proteinuria, normalizándose asimismo los parámetros enzimáticos de colestasis.

En la expresividad clínica de la amiloidosis hepática es común la sintomatología inespecífica, la presencia de hepatomegalia y las alteraciones analíticas con moderada elevación de las enzimas de colestasis (3,4). Por ello, y debido a la presencia de una hepatomegalia inexplicada, está indicada la realización de biopsia (4). Los casos que cursan con colestasis intrahepática severa, hipertensión portal o insuficiencia hepática severa son menos frecuentes habiéndose descrito, incluso, procesos de evolución fatal (1,4,7,8).

En este caso, y con el fin de llegar al diagnóstico definitivo, fue preciso efectuar una biopsia hepática que cursó sin complicaciones. No obstante, cabe destacar que la toma de la muestra, en estos enfermos, parece incrementar (3%) el riesgo de hemorragia postpunción e, incluso, de forma espontánea, como consecuencia de anomalías en la coagulación incluyendo déficit de factor X y por la infiltración del amiloide en la pared vascular (4,9).

Para concluir, en todo paciente con expresividad clínica inespecífica y gran hepatomegalia, pese a su carácter excepcional de presentación, debe tenerse en cuenta la amiloidosis en el diagnóstico diferencial.

F. L. Lado Lado, I. Rodríguez López, A. Cabarcos Ortiz de Barrón, V. Lorenzo Zúñiga

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Departamento de Medicina. Universidad de Santiago de Compostela

1. Rubinow A, Koff R, Cohen A. Severe intrahepatic cholestasis in primary amyloidosis. A report of four cases and a review of the literature. *Am J Med* 1978; 64: 937-46.
2. Chopra S, Rubinow A, Koff R, Cohen A. Hepatic amyloidosis. A histopathologic analysis of primary (AL) and secondary (AA) forms. *Am J Pathol* 1984; 115: 186-93.
3. Martínez Vázquez JM, Pigrau C, Ocaña I, Muñiz R, Capdevila JA, Ribera E. Valoración clínica de 66 casos de amiloidosis secundaria. *Med Clin (Barc)* 1985; 85: 350-5.

4. Gertz M, Kyle R. Hepatic amyloidosis (primary [AL], immunoglobulin light chain): the natural history in 80 patients. *Am J Med* 1988; 85: 74-80.
5. García Morán JI, Cascante Barat A, Aldámiz Oliva H. Amiloidosis sistémicas: estudio clínico-patológico de 69 casos. *Rev Clin Esp* 1992; 191: 181-6.
6. Mainenti P, Petrlli G, Lamanda R, Amalfi G, Castiglione F. Primary systemic amyloidosis with giant hepatomegaly and a swiftly progressive course. *J Clin Gastroenterol* 1997; 24: 173-5.
7. Itescu S. Hepatic amyloidosis. An unusual cause of ascites and portal hypertension. *Arch Intern Med* 1984; 144: 2257-9.
8. Jimenez Saenz M, Martin Gerrero J, Rebollo J, Piñar AL, Gonzalez Campora R, Herrerias Gutierrez JM. Amiloidosis hepática masiva: un caso de fallo hepático y pancreatitis hemorrágica de evolución fatal. *An Med Interna* 1998; 15: 316-8.
9. Kacem C, Helali K, Puisieux F. Recurrent spontaneous hepatic rupture in primary hepatic amyloidosis. *Ann Intern Med* 1998; 129:339.