

PICTURES IN DIGESTIVE PATHOLOGY

Massive hepatic amyloidosis with fatal hepatic failure

E. Ubiña Aznar, N. Fernández Moreno, R. Rivera Irigoín, P. Moreno Mejías, F. Fernández Pérez, F. Vera Rivero, J. M. Navarro Jarabo, G. García Fernández, C. de Sola Earle, A. Pérez Aisa and A. Sánchez Cantos

Servicio de Aparato Digestivo y Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, Spain

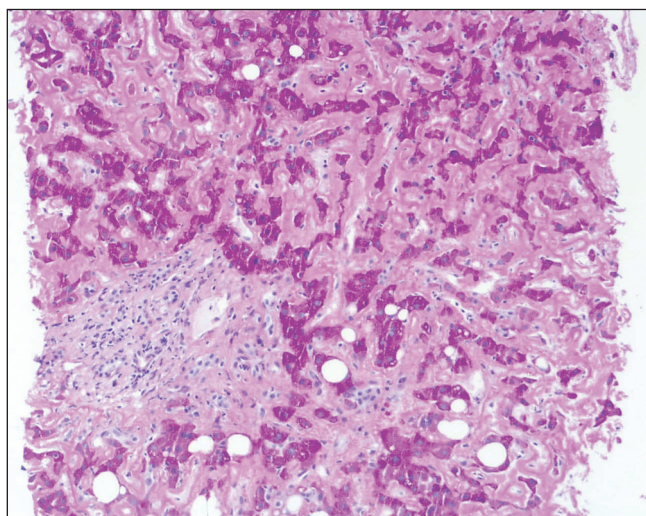


Fig. 1.- Liver biopsy: acellular hyaline material in sinusoids with compression of hepatic trabeculae.
Biopsia hepática: material hialino acelular en sinusoides con compresión de las trabéculas hepatocitarias.

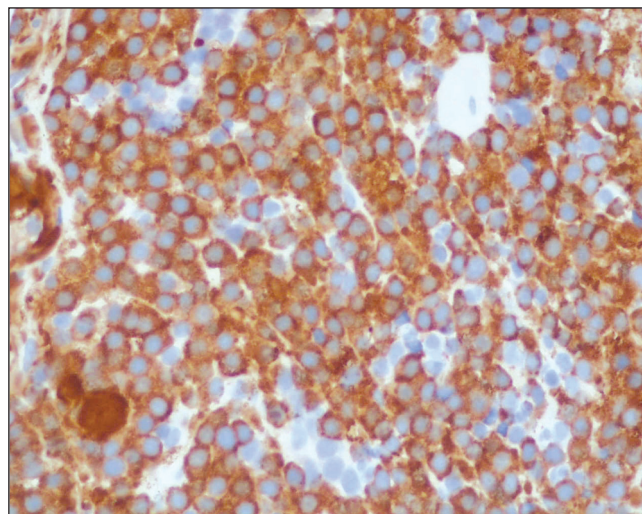


Fig. 2.- Liver biopsy: positive Congo red staining with typical birefringence.
Biopsia hepática: tinción positiva al rojo congo con birrefringencia típica.

A 55-year-old woman diagnosed with high blood pressure, hypothyroidism, and various vertebral fractures attributed to severe osteopenia was admitted to the hospital with a gastrointestinal bleeding secondary to a benign gastric ulcer. During the examination, attention was drawn to an indolent smooth-surface, hard hepatomegaly associated with severely tender spinous processes in lumbar vertebrae. Laboratory parameters showed normocytic anemia (Hb 8.7 g/dl, VCM 84 fl) with a prothrombin activity of 35% and changes in the liver tests (GGT 588 U/L, AP 231 U/L, normal transaminases and bilirubin). In view of these findings an abdominal ultrasound was obtained, which showed liver enlargement without signs of portal hypertension, but evidences of chronic liver disease with no definite findings. Because of the presence of severe coagulation problems, a transjugular liver biopsy was carried out, and the diagnosis of amyloidosis was reached; later, a bone marrow puncture was performed before the advent of vertebral fractures in the lumbar region. After the diagnosis of primary amyloidosis and plasmocytoma, treatment was begun with high-dose of dexamethasone; however, liver and renal function impaired progressively, the patient developed jaundice and died.

Liver involvement is frequent in systemic amyloidosis, and varies according to different series from 56 to 90% if we exclude familial amyloidosis (1,2). The onset of the disease usually involves a presentation with symptoms secondary to liver dysfunction, including abdominal distension and hepatomegaly. Liver function tests may be abnormal and usually include elevated alkaline phosphatase and GGT. The presence of jaundice and particularly serum bilirubin levels above 5 mg/dl is exceptional and commonly associated with a poor outcome (2). The presence of severe intrahepatic cholestasis at onset is exceptional; thus, Goenka et al. (2) described the existence of only 27 cases, of which 22 died before the sixth month after development of jaundice. The presence of high alkaline phosphatase levels up to 4 times the normal value results in poor prognosis, with a mean survival of 3.3 months since jaundice development (3). Treatment with melphalan and prednisone, together with the assessment of potential liver transplantation are the only therapeutic options.

REFERENCES

1. Bruguera M. Amiloidosis e hígado. Actualidades en gastroenterología y hepatología. Prous Editores; 1994.
2. Goenka MK, Bhasin DK, Vasisth RK, Dhawan S. Hepatic amyloidosis presenting with severe intrahepatic cholestasis. J Clin Gastroenterol 1996; 23: 134-6.
3. Gertz MA, Kyle Ra. Hepatic amyloidosis [primary (AL), immunoglobulin light chain]: the natural history in 80 patients. Am J Med 1998; 85: 73-80.

Amiloidosis hepática masiva con fallo hepático fulminante

E. Ubiña Aznar, N. Fernández Moreno, R. Rivera Irigoín, P. Moreno Mejías, F. Fernández Pérez, F. Vera Rivero, J. M. Navarro Jarabo, G. García Fernández, C. de Sola Earle, A. Pérez Aisa y A. Sánchez Cantos

Servicio de Aparato Digestivo y Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga

Mujer de 55 años diagnosticada de hipertensión, hipotiroidismo y de varias fracturas vertebrales atribuidas a osteopenia intensa, que ingresa por hemorragia digestiva alta secundaria a una úlcera gástrica de carácter benigno. En la exploración llamaba la atención una gran hepatomegalia dura, indolora y de superficie lisa junto con intenso dolor a la presión de las apófisis espinosas de las vértebras lumbares.

Los parámetros analíticos evidenciaban una anemia normocítica (Hb 8,7 g/dl, VCM 84 fl) con una actividad de protrombina del 35% y una alteración de los parámetros hepáticos (GGT 588 U/L, FA 231 U/L, con transaminasas y bilirrubina normal).

Ante los hallazgos encontrados se realizaron una ecografía abdominal donde se observó una gran hepatomegalia homogénea sin datos de hipertensión portal y un estudio de hepatopatía crónica sin encontrar hallazgos concluyentes.

Ante la negatividad de los estudios y los severos trastornos de la coagulación se optó por la realización de una biopsia hepática transyugular que fue diagnóstica para amiloidosis y posteriormente se realizó una punción de medula ósea ante el antecedente de fracturas por aplastamiento vertebral.

Tras el diagnóstico de amiloidosis primaria y plasmocitoma se comenzó tratamiento con dexametasona a dosis altas, pese al cual la paciente desarrolló deterioro progresivo de la función hepática y renal, con aparición de ictericia franca desencadenando la muerte de la paciente.

La afectación hepática es frecuente en la amiloidosis sistémica, variando según las diferentes series desde 56% hasta 90%, si excluimos las amiloidosis familiares (1,2). Suele ser silente, siendo infrecuente el que debute por síntomas secundarios a disfunción hepática; cuando esto sucede suele presentarse en forma de astenia, distensión abdominal y gran hepatomegalia. Los parámetros de función hepática suelen estar poco alterados, siendo la elevación de la fosfatasa alcalina y de la GGT los hallazgos más habituales; la presencia de ictericia y sobre todo los niveles de bilirrubina mayores a 5 mg/dl son excepcionales y están asociados a un peor pronóstico (2). La presencia de colestasis intrahepática severa como forma de debut es excepcional, así Goenka y cols. (2) describen la existencia de sólo 27 casos (estudio publicado en 1996), de los cuales 22 fallecieron antes del sexto mes de la aparición de la ictericia. Así la existencia de FAS en niveles mayor de 4 veces su valor normal conlleva un mal pronóstico con una supervivencia media de 3,3 meses, desde la aparición de la ictericia (3). El tratamiento con melfalán y prednisona junto con la valoración de posibilidad de trasplante hepático son las opciones terapéuticas actuales.