

# AMILOIDOSIS HEPÁTICA COMO CAUSA EXCEPCIONAL DE COLESTASIS INTRAHEPÁTICA

*Liver amyloidosis as an exceptional cause of intrahepatic cholestasis*

Plaza Fernández A, Rodríguez Mateu A, Fernández Carrasco M

HOSPITAL UNIVERSITARIO TORRECÁRDENAS. ALMERÍA.

## Resumen

La amiloidosis hepática es una manifestación poco frecuente de una enfermedad sistémica caracterizada por el depósito extracelular de proteínas insolubles. Habitualmente cursa de forma asintomática o con síntomas inespecíficos, siendo excepcional su presentación con ictericia colestásica. Presentamos un caso clínico con esta forma de debut, en el que las pruebas de imagen orientaron inicialmente hacia una neoplasia hepática, y el diagnóstico definitivo se alcanzó mediante biopsia hepática.

**Palabras clave:** Amiloidosis hepática, colestasis.

## Abstract

Hepatic amyloidosis is a rare manifestation of a systemic disease characterized by the extracellular deposition of insoluble proteins. It usually presents asymptotically or with nonspecific symptoms, and cholestatic jaundice is an exceptional finding. We present a clinical case with this form of

onset, in which imaging initially suggested a hepatic neoplasm, and the definitive diagnosis was established through liver biopsy.

**Keywords:** liver amyloidosis, cholestasis.

## Introducción

La amiloidosis es una enfermedad poco frecuente caracterizada por el depósito extracelular de proteínas insolubles en forma de fibrillas, resistentes a la degradación proteolítica. Puede afectar prácticamente a cualquier órgano, condicionando un deterioro progresivo de su función. La afectación hepática, aunque descrita, es rara y habitualmente asintomática o con síntomas inespecíficos. La presencia de colestasis intrahepática e ictericia como manifestación inicial es excepcional. A continuación, presentamos un caso representativo de esta forma de debut inusual.

### Caso clínico

Paciente de 38 años, con antecedentes de obesidad y diabetes mellitus tipo 2, que acude a urgencias por ictericia indolora de una semana de evolución. Refiere astenia progresiva y pérdida de peso de 5 kg en el último mes. En la analítica destacaba bilirrubina total de 8,1 mg/dL (directa 6,7 mg/dL), GGT 820 U/L, FA 1450 U/L, ALT 88 U/L, AST 72 U/L, y albúmina 3,1 g/dL, sin elevación significativa de marcadores tumorales (CA 19.9, CEA, AFP). La ecografía abdominal mostró hepatomegalia, parénquima heterogéneo con áreas hipocogénicas mal definidas, imágenes hiperecogénicas sugestivas de calcificaciones, y esplenomegalia. Se completó estudio con tomografía computarizada (TC), que evidenció múltiples áreas hipodensas parcheadas en prácticamente todos los segmentos hepáticos, algunas confluentes, dilatación de la vía biliar intrahepática, disminución del calibre vascular intrahepático, adenopatías subcentimétricas retroperitoneales y líquido libre en pelvis, orientando inicialmente hacia un colangiocarcinoma intraductal (Figura 1). Ante estos hallazgos, se realizó biopsia hepática, que mostró depósitos de amiloide positivos con la tinción de rojo Congo, confirmando el diagnóstico de amiloidosis hepática.

### Discusión

La amiloidosis hepática es una manifestación rara de la enfermedad amiloide sistémica, generalmente asociada a depósitos de proteínas en los sinusoides hepáticos, el espacio porta o los conductos biliares. Suele presentarse de forma asintomática o con síntomas vagos como astenia, elevación leve de enzimas hepáticas o, con menor frecuencia, ictericia y colestasis intrahepática<sup>1,2</sup>.

Las pruebas de imagen pueden mostrar una afectación hepática difusa y heterogénea que reflejan el daño hepático progresivo por la infiltración de amiloide, como áreas hipodensas o hipocaptantes que pueden simular lesiones malignas<sup>3</sup>. La biopsia hepática con tinción de rojo Congo es el estándar de oro para el diagnóstico, permitiendo diferenciar la infiltración amiloide de otras entidades como colangiocarcinoma o linfoma<sup>4,5</sup>.

En este contexto, dada la variedad de manifestaciones clínicas de la amiloidosis hepática, es esencial mantener un alto índice de sospecha diagnóstica, especialmente en pacientes con síntomas inespecíficos y hallazgos ecográficos que sugieren una afectación hepática difusa.



**Figura 1. Hígado heterogéneo con áreas parcheadas hipodensas asociando dilatación de la vía biliar intrahepática y disminución de calibre y atenuación de las diferentes ramas vasculares.**

### Bibliografía

1. Dias E, Cardoso H, Marques M, Liberal R, Lopes S, Pereira P, et al. Hepatic amyloidosis: a prevalence study and clinical characterization of a rare and severe disease. *Rev Esp Enferm Dig.* 2023 Jan;115(1):16-21. doi:10.17235/reed.2022.8622/2022.
2. Davoudi Z, Bidari F, Jamali E, Nikpour S. Severe obstructive cholestasis and hypercalcemia caused by light-chain amyloidosis: a case report. *Iran J Med Sci.* 2022 Jan;47(1):73-77. doi:10.30476/ijms.2021.88694.1942.
3. Dias T, Ferreira D, Moreira H, Nascimento T, Santos A, Carvalho A. A case of severe cholestasis due to hepatic AL amyloidosis. *GE Port J Gastroenterol.* 2019 Oct;26(6):425-429. doi:10.1159/000496185.
4. Nebbia M, Baccarani U, Adani GL, Lorenzin D, Bresadola F. Imaging findings in hepatic amyloidosis: US, CT, and MRI. *Abdom Imaging.* 2008 Nov-Dec;33(6):682-688. doi:10.1007/s00261-008-9350-3.
5. Menke DM, Kyle RA, Fleming CR, Wolfe JT, Kurtin PJ, Oldenburg WA. Symptomatic hepatic amyloidosis in patients with primary systemic amyloidosis. *Mayo Clin Proc.* 1993 Mar;68(3):221-228. doi:10.1016/S0025-6196(12)60155-6.