

Ictericia obstructiva. Inicio clínico de una amiloidosis duodenal tratada quirúrgicamente

María Rodríguez Ortega^a, Alberto Carabias Hernández^a, Enrique Montano Navarro^b, Alfonso Monereo Alonso^c, José María Rodríguez Barbero^d y Manuel Limones Esteban^a

^aServicio de Cirugía General. Hospital Universitario de Getafe. Getafe. Madrid. España.

^bMedicina de Familia. Centro de Salud Pinto. Hospital Universitario de Getafe. Getafe. Madrid. España.

^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Getafe. Getafe. Madrid. España.

^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Getafe. Getafe. Madrid. España.

RESUMEN

Presentamos un caso clínico de amiloidosis duodenal que se inició como seudotumor (amiloidoma) de localización bulbar, produciendo ictericia obstructiva. Su tratamiento fue quirúrgico, mediante doble derivación biliodigestiva. Esta técnica fue segura y permitió la paliación de la enfermedad con buena calidad de vida.

OBSTRUCTIVE JAUNDICE CAUSED BY DUODENAL AMYLOIDOSIS SUCCESSFULLY TREATED WITH SURGERY

We present a case of obstructive jaundice due to duodenal amyloidosis presenting as a bulbar pseudotumor (amyloidoma). The duodenal and biliary obstruction were treated by double bypass, hepatojejunostomy and gastroenterostomy. Our case suggests that surgical palliative treatment may be effective, and that anastomosis is probably safe, allowing the patient a good quality of life.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es una enfermedad caracterizada por el depósito extracelular de la llamada sustancia amiloide (cadenas ligeras de inmunoglobulinas) en uno o diversos tejidos y órganos¹. Es frecuente la afección del tracto digestivo como parte de una enfermedad sistémica², que es responsable de diversos síntomas característicos de la enfermedad, como macroglosia, anorexia y malabsorción, alteración del ritmo intestinal, seudoobstrucción y hepatomegalia. También se han descrito complicaciones graves causadas por la afección digestiva, como las perfora-

ciones intestinales múltiples y la hemorragia digestiva³⁻⁵. La afección aislada del tubo digestivo es poco común, y aún menos frecuente es la afección duodenal^{6,7}. Entre las manifestaciones de la amiloidosis duodenal se incluyen la aparición de seudotumor (amiloidoma), responsable de obstrucción, dispepsia y anorexia⁶. También se han descrito raros casos de perforación duodenal. Si se encuentra implicada la ampolla de Vater, puede cursar con pancreatitis recurrente⁸, colestasis, ictericia (como el caso que no ocupa) y colangitis.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón, de 79 años de edad, sin antecedentes de interés que presentó ictericia obstructiva indolora y vómitos. Se realizó una ecografía abdominal, en la que se puso de manifiesto una masa en la cabeza del páncreas en contacto con el conducto pancreatico principal. En la endoscopia digestiva se observó en el bulbo duodenal una mucosa nodular con un aspecto infiltrativo, que afectaba a la ampolla de Vater y producía estenosis, que fue biopsiada. El resultado anatopatológico de dicha biopsia del bulbo duodenal reveló el depósito de material amiloide tipo AL, lo que plantea el diagnóstico diferencial entre una amiloidosis primaria de causa desconocida, o amiloidosis secundaria a la producción de cadenas ligeras por una neoplasia, o una forma de amiloidosis localizada, sin poder descartarse totalmente la presencia de una neoplasia de cabeza de páncreas. Se realizó un estudio de otros órganos y no se encontraron datos de amiloidosis sistémica (función renal sin indicios de proteinuria, ecocardiografía y electromiografía normales) ni de mieloma. No se detectó una elevación de los marcadores tumorales.

En la tomografía computarizada (TC) abdominal y en la colangiorresonancia magnética (fig. 1) se observó una dilatación de la vía biliar intrahepática y extrahepática. El paciente presentaba un aumento de la cabeza y el proceso uncíñido del páncreas, en relación con una masa que mostraba un crecimiento excentrico y lateral, con gran afección del marco duodenal, y se apreciaba un engrosamiento difuso de la pared duodenal en su segunda y tercera porción, con estenosis de su luz y dilatación postestenótica, así como abundantes adenopatías peripancreáticas patológicas y una afección yeyunal con engrosamiento de sus pliegues.

Inicialmente, se administró al paciente nutrición parenteral total, dada su intolerancia oral, y se le colocó un drenaje biliar percutáneo. Posteriormente, se realizó una laparotomía exploratoria, en la que se hallaron grandes adenopatías en el mesenterio y el epíplón mayor, el yeyuno y el ileón proximal, con paredes muy engrosadas, una vesícula biliar de aspecto verdoso en su superficie y la cabeza del páncreas muy indurada, que producía una gran dilatación de la vía biliar. Se confirmó intraoperatoriamente el diagnóstico de amiloidosis, mediante la biopsia de adenopatías mesentéricas (figs. 2 y 3).

Correspondencia: Dra. M. Rodríguez Ortega.
Antonio Saura, 2, 4.^o B. 28320 Pinto. Madrid. España.
Correo electrónico: rodrortega@yahoo.es

Recibido el 24-10-2006; aceptado para su publicación el 20-11-2006.

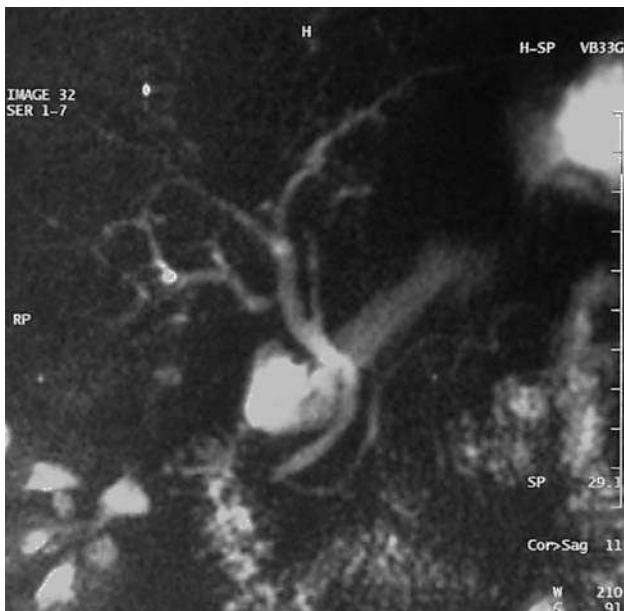


Fig. 1. Colangiorresonancia magnética.



Fig. 2. Aspecto macroscópico intraoperatorio del yeyuno proximal, con superficie serosa, externa, verdosa y engrosada.



Fig. 3. Adenopatías en el mesenterio del yeyuno proximal.

Dada la afección de la pared duodenal, que producía síntomas obstructivos en la segunda porción, se realizó una doble derivación para tratar la ictericia y la obstrucción duodenal (hepatoyeyunostomía y gastroyeyunostomía). Durante la maniobra de Kocher se produjo una perforación accidental del duodeno en el tumor. La exploración del duodeno reveló la presencia de una tumoración extensa y friable que afectaba a la región ampular. Se realizó una sutura duodenal y una exclusión antral, así como una colecistectomía, dado el aspecto gangrenoso de la pared vesicular.

La anatomía patológica definitiva confirmó el diagnóstico. En un fragmento de yeyuno proximal resecado, en la vesícula y en las adenopatías del epíplón mayor y mesentéricas se halló una afección grave por amiloidosis.

El postoperatorio transcurrió sin complicaciones, con normalización de los valores de bilirrubina, y se consiguió la tolerancia oral, lo que permitió dar de alta al paciente.

La evolución durante el año posterior a la cirugía fue buena, hasta que el paciente falleció por desnutrición proteica a causa de una progresión de la amiloidosis intestinal. Durante este tiempo su calidad de vida fue aceptable.

DISCUSIÓN

La ictericia se ha considerado como una infrecuente manifestación de la amiloidosis con afección hepática⁹⁻¹¹; sin embargo, no hay artículos en la literatura médica revisada que incluyan la ictericia obstructiva como signo de inicio de una amiloidosis intestinal, originada a partir de la presencia de un depósito duodenal de aspecto tumoral (amiloidoma).

Pese a la biopsia endoscópica indicativa de amiloidosis, la imagen radiológica obligaba, en nuestro caso, a descartar la presencia de un tumor en la cabeza del páncreas por lo que se decidió realizar una laparotomía. Con la biopsia yeyunal y ganglionar intraoperatoria se confirmó el diagnóstico de amiloidosis.

Inicialmente, se planteó el tratamiento conservador, ya que la edad del paciente, así como la afección intestinal por una enfermedad de depósito, pueden considerarse contraindicaciones para la duodenopancreatectomía, por lo que únicamente es posible el tratamiento paliativo. La ictericia puede tratarse mediante prótesis biliar, pero la coexistencia de obstrucción intestinal, ante la duda diagnóstica planteada con el tumor de páncreas, hizo aconsejable plantear una laparoscopia diagnóstica para biopsia de adenopatías y confirmación diagnóstica. La clínica del paciente y los hallazgos e incidencias intraoperatorios indujeron a un tratamiento quirúrgico paliativo en forma de doble derivación biliar y gástrica.

Pese a que hay datos en la literatura médica¹² que no aconsejan la realización de anastomosis digestivas en presencia de amiloidosis, por la fragilidad de los tejidos y los escasos resultados obtenidos con estas técnicas, nuestro caso demuestra la seguridad de éstas y el beneficio de una paliación quirúrgica, lo que permite solucionar el problema obstructivo a la vez que la ictericia. El paciente pudo liberarse de la nutrición parenteral y llevar una alimentación oral durante un año. No obstante, la evolución de su enfermedad de base determinó el deterioro de su estado de salud y su fallecimiento.

Aunque la afección fundamental por la amiloidosis se localizó en la submucosa del yeyuno resecado, y produjo un efecto masa, teniendo en cuenta la distribución perivascular y la afección de múltiples órganos (vesícula biliar y diferentes ganglios linfáticos), podría considerarse la posibilidad de que nuestro paciente presentara una amiloidosis sistémica.

Son pocos los casos descritos de amiloidosis duodenal^{5,6} y ninguno describe una afección ampular con ictericia obstructiva. La amiloidosis debe tenerse en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de los tumores periampula-

res que se manifiesten como ictericia obstructiva y pancreatitis de repetición. El diagnóstico debe realizarse mediante biopsia endoscópica¹³⁻¹⁵ y confirmarse mediante biopsia de las adenopatías mesentéricas, si las hay.

El tratamiento que recomendamos en caso de obstrucción biliar y digestiva es la realización de una doble derivación biliodigestiva, con buenos resultados en la paliación sintomática a corto y medio plazo, ya que no hay alternativa terapéutica capaz de frenar el curso fatídico de esta enfermedad.

Podemos concluir que tanto las suturas como las anastomosis intestinales en la amiloidosis son seguras y eficaces.

BIBLIOGRAFÍA

- Glenner GG. Amyloid deposits and amyloidosis. The β -fibrilloses. *N Engl J Med.* 1980;302:1283-333.
- Lee JG, Wilson JA, Gottfried MR. Gastrointestinal manifestations of amyloidosis. *South Med J.* 1994;87:243-7.
- Repiso A, Valle J, Rodríguez-Merlo R, Muñoz-Rosas C, Bolano F, Álvarez J, et al. Gastrointestinal bleeding and small bowel amyloidosis. *Rev Esp Enferm Dig.* 2003;95:578-80, 575-7.
- Kuang L, Sun W, Gibson MF, Sanusi ID. Gastrointestinal amyloidosis with ulceration, hemorrhage, small bowel diverticula, and perforation. *Dig Dis Sci.* 2003;48:2023-6.
- Deguchi M, Shiraki, Okano H, Yamanaka T, Ito N, Takase K, et al. Primary localized amyloidosis of the small intestine presenting as an intestinal pseudo-obstruction: report of a case. *Surg Today.* 2001;31:1091-3.
- Hokama A, Kinjo F, Kinjo N. Image of the month: primary amyloidosis of the duodenum. *Gastroenterology.* 2003;125: 1302-565.
- Hauben E, Fierens H, Heylen H, Van Marck E. Localized amyloid tumour of the duodenum: a case report. *Acta Gastroenterol Belg.* 1997;60:304-5.
- Sisk CM, Chamberlin W, Rholl VL, Rholl JC. Acute recurring pancreatitis: a manifestation of duodenal amyloid deposition. Case report and review. *Gastrointest Endosc.* 2001;53:656-7
- Terada T, Hirata K, Hisada Y, Hoshii Y, Nakanuma Y. Obstructive jaundice caused by the deposition of amyloid-like substances in the extrahepatic and large intrahepatic bile ducts in a patient with multiple myeloma. *Histopathology.* 1994;24: 485-7.
- Pirovino M, Altorfer J, Maranta E, Hammerli UP, Schmid M. Intrahepatic cholestasis with jaundice due to amyloidosis of the liver. *Z Gastroenterol.* 1982;20:321-31.
- Peters RA, Koukoulis G, Gimson A, Portmann B, Westaby D, Williams R. Primary amyloidosis and severe intrahepatic cholestatic jaundice. *Gut.* 2001;35:1322-5.
- Nishiwaki N, Kataoka M, Kuwabara Y, Kawamura H, Mitani M, Sato A, et al. Two cases of emergency operation due to secondary amyloidosis. *Jpn J Gastroenterol Surg.* 1997;30:881-5.
- Hsu CC, Chen JJ, Changchien CS, Chang WC. Endoscopic diagnosis of small intestinal amyloidosis. *Endoscopy.* 1997;29: 57S.
- Tada S, Iida M, Iwashita A, Matsui T, Fuchigami T, Yamamoto T, et al. Endoscopic and biopsy findings of the upper digestive tract in patients with amyloidosis. *Gastrointest Endosc.* 1990; 36:10-4.
- Lobo B, Casellas F, De Torres I, Chicharro L, Malagelada JR. Usefulness of jejunal biopsy in the study of intestinal malabsorption in the elderly. *Rev Esp Enferm Dig.* 2004;96:259-64.