



# Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

## 242/2156 - FALLO HEPÁTICO AGUDO DE ETIOLOGÍA INFRECUENTE

C. Toledo Medina<sup>a</sup>, M. Vílchez Jaímez<sup>b</sup>, A. Pérez Pérez<sup>c</sup>, I. Galindo Román<sup>d</sup> y J. Mostazo Torres<sup>e</sup>

<sup>a</sup>FEA Anestesia. Hospital Clínico de Málaga. <sup>b</sup>Médico de Familia. Centro de Salud Tarifa. Cádiz. <sup>c</sup>Médico de Familia. Centro de Salud de San Roque. Cádiz. <sup>d</sup>Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Velada. La Línea de la Concepción. Cádiz. <sup>e</sup>Especialista Aparato Digestivo. Hospital de la Línea de la Concepción. Cádiz.

### Resumen

**Descripción del caso:** Paciente de 64 años. NAMC. Dislipemia. Cesárea. Sin tratamiento habitual. Derivada para ingreso por alteración del perfil hepático en analítica realizada en urgencias donde acudió por dolor abdominal, náuseas y vómitos con restos alimenticios y biliosos. No fiebre. Coluria sin acolia. Perdida no cuantificada que achaca a la baja ingesta. No prurito. Repitió analítica con valores más alterados.

**Exploración y pruebas complementarias:** Buen estado general solo destacando leve ictericia conjuntival. Abdomen sin alteraciones. AS: Hb 15,7, leucos 11.300 (73%), INR 1,43. Bioquímica glu 106, urea 44, creati 0,74. BT 4,3 (BD 1,7), GOT 441, GPT 192, GGT 2.349, FA 992. Cultivo ascitis negativo. AP negativo. Ecografía abdomen: hígado y vía biliar sin alteraciones. Líquido ascítico abundante. RMN y colangioRMN sin alteraciones. Gastroscopia y colonoscopia sin alteraciones. Dado el empeoramiento clínico y analítico se decide realizar biopsia hepática. AS a los 7 días: BT 18,9 (BD 9,8), GOT 172, GPT 63, GGT 890, FA 2664. INR 1,9. La paciente sigue empeorando clínicamente con signos de fallo hepático agudo fulminante pasa a UCI pero pese a los cuidados intensivos fallece a las 48h. Biopsia hepática y biopsia grasa abdominal postmortem: enfermedad por depósito de cadenas ligeras descartando la amiloidosis.

**Juicio clínico:** Fallo agudo hepático y renal como debut de enfermedad de depósito de cadenas ligeras tipo lambda.

**Diagnóstico diferencial:** Isquemia hepática, hepatitis tóxica.

**Comentario final:** La enfermedad por cadenas ligeras se caracteriza por ser una enfermedad sistémica con depósito de cadenas ligeras de inmunoglobulinas monoclonales en varios órganos producidos por un clon anormal de células B. Los órganos frecuentemente comprometidos son corazón (cardiomiopatía restrictiva, infarto de miocardio), hígado (ictericia colestásica, insuficiencia hepática), cerebro (infarto y/o hemorragia cerebral), sistema nervioso periférico (neuropatía periférica y mononeuritis múltiple), pulmón, riñón y músculo entre otros. Esta alteración se puede encontrar en el curso de una discrasia de células plasmáticas (mieloma múltiple), 50% de los pacientes, en trastornos linfoproliferativos o como se informa en nuestro paciente, en ausencia de cualquier trastorno hematológico denominándose idiopática.

### Bibliografía

1. Casiraghi MA, De Paoli A, Assi A, et al. Hepatic amyloidosis with light chain deposition disease. A rare association. Dig Liver Dis. 2000;32(9):795-8.

**Palabras clave:** Cadenas tipo lambda. Insuficiencia hepática.