



Semana Digestiva
Digital 20 e 21 de novembro
2020



PREVALÊNCIA, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E IMPACTO PROGNÓSTICO DA AMILOIDOSE HEPÁTICA

Dias E¹, Cardoso H¹, Marques M¹, Liberal R¹, Lopes S¹, Pereira P¹, Santos-Antunes J¹, Lopes J², Cardoso F², Macedo G¹

1- Serviço de Gastreenterologia, Centro Hospitalar de São João
2- Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João

INTRODUÇÃO

A amiloidose hepática é uma forma rara de apresentação de apresentação da amiloidose sistémica, manifestando-se geralmente com hepatomegalia e alterações bioquímicas de predomínio colestático. Na maioria dos casos, acompanha-se de envolvimento de outros órgãos, como síndrome nefrótica, insuficiência cardíaca congestiva ou neuropatia periférica [1]. Raramente, está descrito apresentar-se como hipertensão portal ou insuficiência hepática [2]. O tratamento consiste na correcção do distúrbio subjacente. A sobrevida mediana descrita é de apenas 9 meses [3].

MATERIAL/MÉTODOS

Procedeu-se a uma avaliação de uma base de dados com todos os doentes que realizaram biópsia hepática entre Janeiro de 2010 e Dezembro de 2019 no Centro Hospitalar de São João, procurando identificar aqueles com diagnóstico histológico de amiloidose hepática. De seguida, com base nos processos clínicos, procedeu-se a uma avaliação retrospectiva das características clínicas e patológicas dos casos identificados.

RESULTADOS

Foram identificados 7 casos num total de 1773 biópsias hepáticas, correspondendo a uma prevalência de 0.4%. As suas características encontram-se sumariadas na Tabela 1.

A maioria dos doentes era do género feminino (n=6, 87%), com idade média de apresentação de 57 anos (37-65 anos).

As manifestações clínicas iniciais incluíram hepatomegalia (n=4), icterícia (n=2) e edemas periféricos (n=2). 3 doentes encontravam-se assintomáticos. Foram detectadas alterações bioquímicas em todos os doentes, predominantemente elevação dos marcadores de colestase (n=6), mas também citólise (n=4) ou hiperbilirrubinemia (n=2). Todos apresentaram alterações imagiológicas, geralmente sob a forma de hepatomegalia e heterogeneidade parenquimatosa. Na maioria (n=5), verificou-se envolvimento de outros órgãos, mais frequentemente síndrome nefrótica (n=3) e miocardiopatia infiltrativa (n=3).

O tipo mais frequente foi amiloidose AA (n=3), em associação a síndrome de Muckle-Wells, doença de Crohn ou adenomas hepáticos, seguido de amiloidose AL (n=2) em associação a discrasias plasmocitárias, sendo que em 2 doentes não foi possível uma caracterização precisa.

Durante o follow-up, que variou entre 1-118 meses, verificou-se a morte de 5 doentes, correspondendo a uma taxa de mortalidade de 71%. A sobrevida média foi de 46.2 meses (IC95% 10.4-81.9 meses) e a taxa de mortalidade a 1 ano de 43%.

Caso	Género	Idade	Manifestações clínicas	Alterações bioquímicas	Tipo de amiloidose	Doença subjacente	Outros órgãos	Outcome	Follow-up (meses)
# 1	Feminino	62	Hepatomegalia, edema, astenia, perda de peso, poliaquiúria	Citólise, colestase	AL	Gamopatia monoclonal	Coração, Rim	Morte	3
# 2	Feminino	85	Icterícia, hepatomegalia. Evolução rápida como falência hepática aguda	Citólise, colestase, hiperbilirrubinemia	AL	Gamopatia monoclonal	Não determinado	Morte	0
# 3	Masculino	72	Icterícia, hepatomegalia	Citólise, colestase, hiperbilirrubinemia	Não determinada	Não determinada	Medula óssea	Morte	24
# 4	Feminino	67	Edemas periféricos, astenia, dor óssea	Colestase	Não determinada	Não determinada	Coração, Rim, Medula óssea	Morte	10
# 5	Feminino	37	Assintomático	Citólise, colestase	AA	Síndrome de Muckle-Wells	Coração, Rim	Morte	47
# 6	Feminino	37	Assintomático	Colestase	AA	Adenoma hepático	Não	Vivo	80
# 7	Feminino	39	Assintomático (Hepatomegalia)	Colestase	AA	Doença de Crohn	Rim, Tiróide, Pulmão	Vivo	118

Tabela 1 – Características clínicas e patológicas da amiloidose hepática.

CONCLUSÕES

A amiloidose hepática é uma forma rara de apresentação da amiloidose sistémica, que surge habitualmente em associação a doenças graves e com envolvimento simultâneo de outros órgão. Pode ter manifestações clínicas diversas. Tipicamente, os doentes apresentam-se com hepatomegalia, icterícia e sintomas decorrentes do envolvimento de outros órgãos. Do ponto de vista analítico, caracteriza-se por alterações do perfil hepático de predomínio colestático, embora possam também ocorrer alterações de citólise e hiperbilirrubinemia.

Em geral, associa-se a mau prognóstico, decorrente da gravidade das patologias subjacentes e de falência orgânica causada pela deposição de proteína amiloide. A mortalidade é elevada, podendo mesmo apresentar-se como insuficiência hepática aguda e evoluir rapidamente para um outcome fatal.

REFERÊNCIAS

- [1] Wang YD, Zhao CY, Yin HZ. Primary Hepatic Amyloidosis: a mini literature review and five cases report. *Ann Hepatol*. Sep-Oct, Vol. 11, No. 5, 2012: 721-727.
[2] Norero B, Pérez-Ayuso RM, Duarte I, Ramírez P, Soza A, Arrese M, Benítez C. Portal hypertension and acute liver failure as uncommon manifestations of primary amyloidosis. *Ann Hepatol*. Jan-Feb, Vol. 13 No.1, 2014: 142-149.
[3] Sonthalia N, Jain S, Pawar S, Zanwar V, Surude R, Rathi PM. Primary hepatic amyloidosis: a case report and review of literature. *World J Hepatol* 2016 February 28; 8(6): 340-344