



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE
POSGRADO E INVESTIGACIÓN

**INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN
“SALVADOR ZUBIRÁN”**

**“AMILOIDOSIS LECT2 HEPÁTICA, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA
POBLACIÓN MEXICANA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL DE ATENCIÓN”**

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL
TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

MEDICINA INTERNA

PRESENTA:

JUAN ANTONIO ÁVILA VÁZQUEZ

TUTOR DE TESIS:

DRA. NAYELLI COINTA FLORES GARCÍA

COTUTOR DE TESIS:

DR. ALFONSO GULÍAS HERRERO



CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MÉXICO, AGOSTO DE 2023.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso


DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

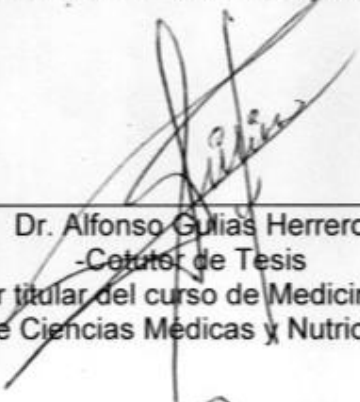
TITULO DE TESIS:

AMILOIDOSIS LECT2 CON INVOLUCRO HEPÁTICO. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA POBLACIÓN MEXICANA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL DE ATENCIÓN




Dr. José Alberto Avila Funes
Director de Enseñanza

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán



Dr. Alfonso Guías Herrero
-Cotutor de Tesis

Profesor titular del curso de Medicina Interna
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán



Dra. Nayelli Cointa Flores García
Tutora de tesis

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

AGRADECIMIENTOS

A *mis padres*, Floriberta Vázquez y Juan Avila, por ser los autores y principales revisores de mi vida, por sus consejos, dedicación, esfuerzo, amor y confianza. Su apoyo incondicional, en todos los ámbitos, me ha permitido llegar hasta este punto. Dedico este trabajo que es mío tanto como suyo.

A mi *tutora de tesis*, la Dra. Nayelli Flores, por su interés en este trabajo, su apoyo y guía, sin ellos no habría sido posible realizar este trabajo.

Al *Instituto*, y a todo y todos aquellos que lo conforman, por brindarme la oportunidad y privilegio de conocer **La Mística Institucional**, de poder regirme bajo la misma, así como al sentido de pertenencia que nos cubre desde el primer momento que conocemos a Instituto.

ÍNDICE GENERAL

Resumen	4
Marco teórico	5
Planteamiento del problema.....	7
Justificación	8
Pregunta de investigación	9
Hipótesis	9
Objetivos.....	10
Metodología	11
Análisis estadístico.....	15
Resultados	16
Discusión	21
Conclusiones	23
Referencias bibliográficas	24

RESUMEN

INTRODUCCIÓN. La amiloidosis LECT2 es la segunda causa más común de amiloidosis hepática en los Estados Unidos, después de la amiloidosis AL. El diagnóstico es a menudo incidental durante la evaluación de condiciones sin relación alguna o durante la evaluación de elevación de enzimas hepáticas en el marco de una patología hepática coexistente (hepatitis C, esteatohepatitis, cirrosis hepática). La significancia clínica de la amiloidosis LECT2 hepática es aún incierta.

OBJETIVOS. Describir las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática.

METODOLOGÍA. Estudio transversal retrospectivo descriptivo que incluyó pacientes con diagnóstico de amiloidosis LECT2 con involucro hepático en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvado Zubirán desde el año de 1990 hasta 2023. Se analizaron variables demográficas, epidemiológicas y clínicas mediante un análisis estadístico descriptivo.

RESULTADOS. Se incluyeron 37 pacientes. De estos pacientes 59.5% fueron mujeres y 40.5% hombres, 43.2% tenía algún diagnóstico de hepatopatía y 27% antecedente de cirrosis hepática. El 27% presentó algún síntoma. El hallazgo más característico un patrón colestásico laboratorial. El 40% presentó algún hallazgo en el estudio de gabinete durante el abordaje. Respecto neoplasias estas se presentaron en el 38.9, trasplante hepático 16.2% y muerte en el 16.2%, no se encontró asociación entre esto y el diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática.

CONCLUSIONES. La amiloidosis LECT2 con involucro hepático es una entidad poco conocida dentro del gremio médico. Aún se desconoce el motivo por el cual el involucro hepático de manera aislada (amiloidosis LECT2 hepática), tiene un comportamiento subclínico. Corresponde a los médicos de primer contacto su adecuada identificación y caracterización, así como el apoyo de médicos patólogos, para que una vez identificada una hepatopatía de carácter “criptogénica” pueda establecerse el diagnóstico definitivo de amiloidosis LECT2 hepática.

MARCO TEÓRICO

La amiloidosis sistémica es trastorno de plegamiento incorrecto de proteínas causada por un depósito de amiloide conllevando a disfunción de los órganos involucrados. El amiloide está compuesto de fibrillas proteínicas altamente organizadas, insolubles y resistentes a la degradación, lo que conlleva a la acumulación progresiva de amiloide ¹. Al menos 17 proteínas diferentes pueden causar enfermedad sistémica, este se define como enfermedad amiloide, en donde la síntesis de la proteína precursora de fibrillas y el depósito de las misma ocurre en diferentes sitios dentro del cuerpo. En contraste, la amiloidosis localizada se desarrolla cuando la producción y depósito tienen lugar en el mismo sitio ².

Las manifestaciones clínicas están dadas principalmente por la proteína precursora y el órgano afectado. Los órganos normalmente involucrados son el corazón, riñones, sistema nervioso, hígado y tracto gastrointestinal.

Algunos tipos pueden causar síntomas en un órgano predominantemente (amiloidosis por transtirretina; ATTR), mientras otros tipos pueden tener un involucro multiorgánico (amiloidosis de cadenas ligeras; AL), así como la amiloidosis por amiloide a (AA) ³.

La amiloidosis LECT2 fue reportada por primera vez en 2008, y desde entonces su reconocimiento ha ido en aumento ⁴. En este tipo de amiloidosis la proteína LECT2 (leucocyte chemotactic factor 2; factor 2 quimiotáctico leucocitario) es producida en el hígado de manera nativa, ejerciendo funciones en el ciclo celular, modulación inmune y crecimiento óseo ⁵. La amiloidosis LECT2 es una enfermedad adquirida.

Se ha descrito una predilección en ciertos grupos étnicos, como hispanos, nativo-americanos, egipcios, indios y pakistanís ^{6,7,8}.

La amiloidosis LECT2 es la segunda causa más común de amiloidosis hepática en los Estados Unidos, después de la amiloidosis AL ⁶.

En los reportes iniciales se observó en tejido renal, tanto en biopsias como en piezas quirúrgicas, originalmente realizadas en pacientes con neoplasias renales y que el

hallazgo de amiloidosis LECT2 se reportó como incidental. Subsecuentemente se observó una clara predilección por la afectación renal, aumentado en número de reporte de esta condición ^{8,9, 10}.

Así pues, fue en 2015 en donde posteriormente comenzó a reportar el hallazgo en biopsias hepáticas ¹¹. La descripción inicial fue la afectación de los depósitos amiloides hepáticos, típicamente globulares en apariencia y con involucro de la vena central y regiones periportales. Esta misma se ha reportado más comúnmente en pacientes de etnia hispana (88% de los casos) ¹¹.

El diagnóstico es a menudo incidental durante la evaluación de condiciones sin relación alguna o durante la evaluación de elevación de enzimas hepáticas en el marco de una patología hepática coexistente (esteatohepatitis, infección crónica por infección de hepatitis B, hepatitis C, cirrosis hepática) o en condiciones en donde los pacientes debutaban con sangrado de origen variceal ^{12, 13, 14}.

De tal manera, que la significancia clínica de la amiloidosis LECT2 hepática es aún incierta. Actualmente no hay un tratamiento específico ante esta entidad y la vigilancia clínica es el estándar de manejo.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Se desconocen las características epidemiológicas y clínicas, así como los desenlaces de los pacientes con diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática en la población mexicana. Si bien, se ha descrito en la literatura una mayor prevalencia en descendencia hispana, no contamos con datos respecto a la población mexicana.

JUSTIFICACIÓN

El Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición “Salvador Zubirán” (INCMNSZ) es un centro de referencia para atención de los pacientes con hepatopatía crónica, incluyendo cirrosis de etiología no establecida. La amiloidosis LECT2 hepática es un diagnóstico muy infrecuente, inclusive en aquellos con hepatopatía, independientemente de la etiología. En la mayoría de los casos, el diagnóstico se realiza de manera incidental, en pacientes en quienes se realiza biopsia hepática por alguna otra índole. De tal manera, no se ha realizado un análisis del perfil epidemiológico y clínico de estos pacientes, tampoco se ha establecido una directriz en su seguimiento y manejo.

El análisis de los datos recabados de los pacientes con diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática establecerán una tendencia en el seguimiento y manejo de este tipo de pacientes lo que mejorará la toma de decisiones al respecto.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

1. ¿Cuáles son las características clínicas de los pacientes con amiloidosis hepática LECT2?
2. ¿La amiloidosis hepática LECT2 se asocia al desarrollo de hepatopatía crónica?
3. ¿La amiloidosis hepática LECT2 se asocia a desenlaces fatales?

HIPÓTESIS

La amiloidosis hepática LECT2 no se asocia al desarrollo de hepatopatía crónica ni desenlaces fatales

OBJETIVOS

Objetivo principal

- Describir las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática.

Objetivos generales

- Conocer los datos epidemiológicos de los pacientes con diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática.
- Conocer la asociación con otras patologías de los pacientes con diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática.
- Conocer si los pacientes con diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática presentan alteraciones en pruebas de funcionamiento hepático o algún otro dato de hepatopatía crónica.
- Describir los desenlaces de los pacientes con diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática.

METODOLOGÍA

Diseño del estudio:

- Estudio de cohorte transversal, descriptivo, retrospectivo, unicéntrico.

Población de estudio:

- Pacientes con diagnóstico histológico de amiloidosis LECT2 en biopsia hepática, en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición en un periodo entre 1990 y 2023.

Recolección y obtención de los datos:

- El registro de los pacientes, así como la obtención de las variables necesarias para el estudio descriptivo, se obtuvo a través de la revisión del expediente físico y/o electrónico del INCMNSZ con base en una recolección de datos que posteriormente se utilizó para el llenado de la base de datos en el programa SPSS.

Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico histológico de amiloidosis LECT2 en biopsia hepática con registro en el sistema electrónico de revisión de muestras de patología del Instituto entre los años 1990 al 2023.

Criterios de exclusión:

- Pacientes con reporte en expediente clínico de amiloidosis LECT2 hepática, pero sin datos histopatológicos en el sistema electrónico de revisión de muestras patología del Instituto.

Criterios de eliminación:

- Información insuficiente en el expediente clínico para poder realizar descripción clínica y demográfica.

Recolección de datos

Se recolectaron datos a través de la revisión de expedientes. Se obtuvieron y analizaron las siguientes variables clínicas:

Variables utilizadas

Variable	Tipo	Codificación
Edad	Continua	Numérica (años)
Género	Categórica	1= masculino 2= femenino
Diabetes	Categórica	1=sí 2= no
Hipertensión	Categórica	1=sí 2= no
Dislipidemia	Categórica	1=sí 2= no
Enfermedades autoinmunes hepáticas no	Categórica	1=sí 2= no
Lupus eritematoso sistémico	Categórica	1=sí 2= no
Esclerosis sistémica	Categórica	1=sí 2= no
Artritis reumatoide	Categórica	1=sí 2= no
Síndrome d Sjögren	Categórica	1=sí 2= no
Vasculitis no asociada a LEG	Categórica	1=sí 2= no
Hipotiroidismo autoinmune	Categórica	1=sí 2= no

Hepatopatía al diagnóstico de ALECT2	Categórica	1=sí 2= no
Cirrosis hepática previa al diagnóstico de ALECT2	Categórica	1=sí 2= no
Etiología primaria de hepatopatía	Categórica	0: ninguna 1: NASH/MAFLD 2: Virus de hepatitis B 3: Virus de hepatitis C 4: Colangitis biliar primaria 5: Hepatitis autoinmune 6: Colangitis esclerosante primaria 7: Alcohol (secundaria a) 8: Criptogénica 9: Otras
Encefalopatía hepática	Categórica	1=sí 2= no
Dolor abdominal al diagnóstico	Categórica	1=sí 2= no
Fiebre al diagnóstico	Categórica	1=sí 2= no
Pérdida de peso al diagnóstico	Categórica	1=sí 2= no
Diaforesis nocturna al diagnóstico	Categórica	1=sí 2= no
Hepatomegalia	Categórica	1=sí 2= no
Adenomegalias	Categórica	1=sí 2= no
Ascitis al diagnóstico	Categórica	1=sí

		2= no
Ictericia	Categórica	1=sí 2= no
Sangrado por hipertensión portal	Categórica	1=sí 2= no
Lesión renal	Categórica	1=sí 2= no
Malignidad en evolución	Categórica	1=sí 2= no
Trasplante hepático ortotópico	Categórica	1=sí 2= no
Fallecimiento	Continua	Numérica (año)

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizó un análisis exploratorio de las variables de estudio. Las variables cualitativas se presentan como frecuencias y porcentajes; y, las variables cuantitativas se presentan de acuerdo a su distribución mediante los valores de asimetría, curtosis y la prueba de Shapiro Wilk, se usó promedio y desviación estándar para variables con distribución normal, o mediana (p25-p75) en el caso de variables con distribución libre.

El análisis estadístico se realizó con el paquete SPSS Statistics 25.

RESULTADOS

Para determinar a los pacientes que contaban con diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática se obtuvieron los registros que ya contaban con diagnóstico patológico de acuerdo al servicio de patología del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, se incluyeron aquellos con toma de biopsia del año 1990 hasta el año 2023. De esta población, se hizo una revisión del expediente clínico y electrónico.

Número de muestra con criterios de inclusión: 37

En la muestra a analizar, el diagnóstico de amiloidosis LECT2 se enuncia como un hallazgo incidental, ya que los ésta es reportada posteriormente a realizar una biopsia hepática como parte de abordaje de una hepatopatía con una sospecha diferente o al realizarla en los explantes hepáticos.

A continuación, se describen las características de la población:

Características epidemiológicas.

Características epidemiológicas: Se observó una relación de mujer: hombre fue de 1.4 mujeres por cada 1 hombre (1.4:1), respecto a la edad de los pacientes, el paciente más joven al momento del diagnóstico fue de 56 años y el más grande 70 años, dando una media de 64 años al momento del diagnóstico.

Respecto a las comorbilidades metabólica más comúnmente presentadas

- Diagnóstico de diabetes mellitus tipo 2 9/37 (24.3%)
- Diagnóstico de hipertensión arterial sistémica 12/37 (32.4%)
- Diagnóstico de dislipidemia 4/37 (10.8%)

Respecto a la afectación hepática, 16 pacientes cursaban con hepatopatía al momento del diagnóstico (definida como alteración de pruebas de funcionamiento hepático con elevación al triple del valor de referencia normal o diagnóstico definitivo de alguna hepatopatía), de los cuales 10 ya cursaban con diagnóstico de cirrosis hepática teniendo la siguiente distribución:

- Infección por virus de hepatitis C: 4 /37 (10.81%)
- Colangitis biliar primaria: 2/37 (5.4%)
- Criptogénica: 2/37 (5.4%)
- Hepatitis autoinmune: 1/37 (2.7%)
- Alcohólica: 1/37 (2.7%)
- Otras causas: 1/37 (metástasis hepáticas secundario a tumor carcinoide gastrointestinal) (2.7%)

Cabe destacar que el hecho de tener un número bajo de pacientes con hepatopatía alcohólica se debe a que es habitual el abordaje de este tipo de población lo que también representa un sesgo en la selección de pacientes.

Respecto a la clínica o sintomatología presentada, únicamente 10/37 (27%) pacientes presentaron síntomas, desglosándose de la siguiente manera:

- Dolor abdominal:9/37 (24.3%)
- Pérdida de peso: 7/37 (18.9%)
- Hepatomegalia 5/37 (13.5%)
- Sangrado por hipertensión portal 3/37 (8.1%)
- Ascitis 3/37 (8.1%)
- Ictericia 3/37 (8.1%)
- Encefalopatía hepática 2/37 (5.4%)
- Lesión renal aguda 2/37 (5.4%)
- Fiebre: 2/37 (5.4%)
- Adenomegalia 2/37 (5.4%)
- Hallazgo asintomático: 2/37 (5.4%)
- Diaforesis nocturna: 1/37 (2.7%)

Tabla 1. Características clínicas basales de la población	
	(n=37)
Sexo M/H (%)	40.5 / 59.5
Edad (años)	64 (56-70)
Enfermedades autoinmunes no hepáticas n(%)	2 (5.4)
Hepatopatía (%)	16 (43.2)
Cirrosis hepática (%)	10 (27.0)

Dolor abdominal (%)	9 (24.3)
Pérdida de peso (%)	7 (18.9)
Hepatomegalia (%)	5 (13.5)
* Mediana y p25-P75	

En el presente trabajo definimos como lesión renal aguda una elevación de la creatinina sérica por arriba de 0.3 mg/dL encima de la basal, sangrado por hipertensión portal aquel en el cual ya se contaba con el diagnóstico de hipertensión previamente y medición de gradiente de presión venosa hepática >5mmHg previo y hallazgo asintomático como aquel en el que no se reportaron síntomas, hallazgos clínicos ni laboratoriales al momento diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepático.

Características bioquímicas y de estudios de gabinete

Las alteraciones en las pruebas de funcionamiento hepático que se encontraron más frecuentemente alteradas son las siguientes:

- Patrón bioquímico colestásico: elevación de fosfatasa alcalina, gamma-glutamil transferasa (GGT); corresponde al patrón bioquímico de mayor prevalencia en pacientes con afección por amiloidosis LECT2.
- La fosfatasa alcalina (FA) tuvo un comportamiento variable con valores desde 70 U/L el más bajo hasta 6728 el más alto.
- La GGT tuvo un comportamiento similar con un valor de 26 U/L el más bajo y 1597 el más alto.
- Las bilirrubinas no tuvieron gran afectación, se observó un valor mínimo de 0.16 y máximo de 12.14, sin embargo, este último paciente siendo un caso aislado.
- Al sacar la media de cada uno de los elementos bioquímicos, se observa que no hay ninguna tendencia hacia la anormalidad.

Tabla 2. Características bioquímicas basales de la población	
	(n=37)
Hemoglobina (g/dL)	14.0 ± 1.9
Plaquetas (x10³/μl)	206 ± 67
Creatinina (mg/dL)	1.03 ± 0.32
Bilirrubinas totales (mg/dL)	0.73 ± 0.51
Fosfatasa Alcalina (U/L)	93 (72 - 128)
GGT (U/L)	42 (26 - 60)
Los datos se presentan como media y DE, o mediana (p25-p75)	

Se reportaron los hallazgos clínicos en imagen, con imagen definida como ultrasonido de hígado y vías biliares (USGHyVB), tomografía computarizada de abdomen (TC de abdomen) o resonancia magnética hepática (RM hepática) en 32/37 de la población con la siguiente distribución:

- USGHyVB: 10/32 (31.2%)
- TC de abdomen: 17/32 (53.12%)
- RM hepática: 5/32 (15.6%)

El reporte de los hallazgos se distribuye de la siguiente manera:

- Hepatomegalia: 5/32 (15.6%)
- Ascitis: 3/32 (9.3%)
- Esplenomegalia: 7/32 (21.8%)

La interpretación de estos datos está condicionado a un sesgo poblacional, al tratarse de pacientes con múltiples comorbilidades y en distintos estadios del desarrollo natural de la enfermedad y con distintos abordajes al momento de la presentación clínica. De igual manera, los hallazgos imagenológicos en la mayoría de los casos fueron de manera incidental, sin que esto sea secundario al diagnóstico de amiloidosis LECT2 hepática.

Desenlaces de la población

Se describen los desenlaces de los pacientes con diagnóstico de LECT2, independientemente si esta haya sido o no la causa del desenlace descrito.

Tabla 3. Desenlaces clínicos de la población	
	(n=37)
Neoplasias (%)	14 (38.9)
Trasplante hepático (%)	6 (16.2)
Muerte (%)	6 (16.2)

Durante el seguimiento de los pacientes posterior al diagnóstico en algunos se describe la presencia de neoplasias de diversa índole, así como que por algún motivo los pacientes requirieron trasplante hepático.

En la población en quienes se realizó trasplante hepático, cabe destacar que tenían diagnóstico de cirrosis hepática y dicho hallazgo se realizó al momento de realizar biopsia del explante hepático, es decir, fue un diagnóstico a posteriori e incidental.

De las neoplasias descritas se distribuyen de la siguiente manera:

- Hepatocarcinoma 6/37 (18.7%)
- Hepatocarcinoma + colangiocarcinoma: 2/37 (6.2%)
- Colangiocarcinoma 1/37 (3.1%)
- Síndrome mielodisplásico 1/37 (3.1%)
- Mieloma múltiple: 1/37 (3.1%)
- Amiloidosis (excluyendo LECT2) 2/37 (6.2%)
- Adenocarcinoma de próstata 1/37 (3.1%)

Se debe de recalcar que no hay una diferencia relacionada a si estos pacientes desarrollaron dichas neoplasias previo o posterior al diagnóstico de amiloidosis LECT2, sin embargo, es de destacar que no se encuentra una asociación entre el diagnóstico de amiloidosis LECT2 y el desarrollo de neoplasias.

Actualmente el paradigma corresponde a que es una entidad de etiología multifactorial.

DISCUSIÓN

El abordaje de los pacientes con hepatopatía, principalmente crónica, se realiza de manera rutinaria, con varios diagnósticos diferenciales que podrían explicar la alteración de las pruebas de funcionamiento hepático ¹⁵. Sin embargo, a pesar de contar con un abordaje clínico estructurado con estudios laboratoriales y de imagen, actualmente hay poco conocimiento y sospecha de amiloidosis LECT2 como una causa de hepatopatía. Esta entidad tiene un curso indolente y de carácter subclínico, lo que hace complicado su reconocimiento, no es hasta la toma y revisión de biopsia que se puede llegar al diagnóstico de esta entidad.

Los estudios poblacionales y la estadística del mismo, es una herramienta que genera conocimiento y divulgación inicial de estas entidades, lo cual sienta precedentes para que posteriormente se realicen otro tipo de estudios descriptivos. De tal manera que el conocimiento e integración de estas nuevas entidades permitirán, en un futuro, realizar abordajes más completos.

En el presente trabajo se emplearon las herramientas diagnósticas disponibles en nuestra población, tal como lo son en un centro de referencia nacional para el estudio de las hepatopatías. Esto puede sentar precedentes para, en un futuro, realizar un abordaje multidisciplinario entre diversos servicios lo que permitirá un mejor entendimiento de la historia natural de la enfermedad y sus posibles implicaciones clínicas. Esto podría apoyarse con correlación de variables que permitan definir estados preclínicos y su correlación con el resto de patologías del paciente (con afección o no hepática).

Como se pudo observar previamente, en el presente trabajo no se obtuvo ninguna correlación con las características basales de nuestra población que condicionaran el desarrollo de amiloidosis LECT2 hepática. Respecto a los hallazgos laboratoriales, lo único a destacar es el patrón colestásico si bien esto solo por elevación de FA y GGT, sin que tuviera una correlación clara con alteraciones en las bilirrubinas totales. De igual manera, no parece correlacionar con ningún desenlace adverso a corto o largo plazo.

De tal manera, que corresponde a los clínicos de primer contacto realizar un adecuado abordaje y apoyarse de auxiliares diagnóstico para lograr, primero el reconocimiento de la hepatopatía, y posteriormente el abordaje multidisciplinario para su adecuada caracterización y finalmente, poder realizar toma de biopsia en casos en que no se determine una causa de la hepatopatía y poder caracterizar la amiloidosis LECT2 con involucro hepático de manera adecuada.

CONCLUSIONES

De manera general, se entiende a la amiloidosis como una entidad sistémica, y en ocasiones con afectación a otros órganos (corazón, hígado, riñón, glándulas suprarrenales).

Fue en el año 2008 en donde se reconoció a LECT2 como una causa de amiloidosis con involucro renal, con repercusión clínica y órgano-específico, con generación de síndrome nefrótico. En dichos estudios descriptivos se observó una mayor prevalencia en pacientes con descendencia hispana-latina.

La amiloidosis LECT2 con involucro hepático es una entidad poco conocida dentro del gremio médico. Si bien, la amiloidosis LECT2 con involucro renal se ha caracterizado de manera adecuada y tiene un curso clínico tortuoso con deterioro de la función renal y un comportamiento de proteinuria en rangos nefróticos, aún se desconoce el motivo por el cual el involucro hepático de manera aislada (amiloidosis LECT2 hepática), tiene un comportamiento subclínico.

Es de destacar que, en un centro de referencia como lo es el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, tomó años para lograr el adecuado reconocimiento y caracterización de la amiloidosis LECT2 como una causa de hepatopatía crónica. Deben de realizarse esfuerzos para entender a la amiloidosis LECT2 como una entidad nosológica y no una de carácter incidental.

Es así, que corresponde a los médicos de primer contacto (médicos internistas, gastroenterólogos, hepatólogos) su adecuada identificación y caracterización, así como el apoyo de médicos patólogos, para que una vez identificada una hepatopatía de carácter “criptogénica” pueda establecerse el diagnóstico definitivo de amiloidosis LECT2 hepática.

El presente trabajo podría sentar precedentes busca sentar precedentes para su sospecha clínica y adecuada caracterización.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Muchtar, E., Dispenzieri, A., Magen, H., Grogan, M., Mauermann, M., McPhail, E. D., Kurtin, P. J., Leung, N., Buadi, F. K., Dingli, D., Kumar, S. K., & Gertz, M. A. (2021). Systemic amyloidosis from A (AA) to T (ATTR): a review. *Journal of internal medicine*, 289(3), 268–292. <https://doi.org/10.1111/joim.13169>
2. Ke, P. C., Zhou, R., Serpell, L. C., Riek, R., Knowles, T. P. J., Lashuel, H. A., Gazit, E., Hamley, I. W., Davis, T. P., Fändrich, M., Otzen, D. E., Chapman, M. R., Dobson, C. M., Eisenberg, D. S., & Mezzenga, R. (2020, July 7). Half a century of amyloids: Past, present and future. *Chemical Society Reviews*.
3. Wechalekar, A. D., Gillmore, J. D., Bird, J., Cavenagh, J., Hawkins, S., Kazmi, M., Lachmann, H. J., Hawkins, P. N., Pratt, G., & BCSH Committee (2015). Guidelines on the management of AL amyloidosis. *British journal of haematology*, 168(2), 186–206. <https://doi.org/10.1111/bjh.13155>
4. Benson, M. D., James, S., Scott, K., Liepnieks, J. J., & Kluge-Beckerman, B. (2008). Leukocyte chemotactic factor 2: A novel renal amyloid protein. *Kidney international*, 74(2), 218–222. <https://doi.org/10.1038/ki.2008.152>
5. Rezk, T., Gilbertson, J. A., Rowczenio, D., Bass, P., Lachmann, H. J., Wechalekar, A. D., Fontana, M., Mahmood, S., Sachchithanatham, S., Whelan, C. J., Wong, J., Rendell, N., Taylor, G. W., Hawkins, P. N., & Gillmore, J. D. (2018). Diagnosis, pathogenesis and outcome in leucocyte chemotactic factor 2 (ALECT2) amyloidosis. *Nephrology, dialysis, transplantation : official publication of the European Dialysis and Transplant Association - European Renal Association*, 33(2), 241–247. <https://doi.org/10.1093/ndt/gfw375>
6. Larsen, C. P., Beggs, M. L., Wilson, J. D., & Lathrop, S. L. (2016). Prevalence and organ distribution of leukocyte chemotactic factor 2 amyloidosis (ALECT2) among decedents in New Mexico. *Amyloid : the international journal of*

experimental and clinical investigation : the official journal of the International Society of Amyloidosis, 23(2), 119–123.
<https://doi.org/10.3109/13506129.2016.1145110>

7. Mereuta, O. M., Theis, J. D., Vrana, J. A., Law, M. E., Grogg, K. L., Dasari, S., Chandan, V. S., Wu, T. T., Jimenez-Zepeda, V. H., Fonseca, R., Dispenzieri, A., Kurtin, P. J., & Dogan, A. (2014). Leukocyte cell-derived chemotaxin 2 (LECT2)-associated amyloidosis is a frequent cause of hepatic amyloidosis in the United States. *Blood*, 123(10), 1479–1482. <https://doi.org/10.1182/blood-2013-07-517938>
8. Jiménez-Zepeda, V. H., & Leung, N. (2014). ALECT2 amyloidosis: a new type of systemic amyloid highly prevalent in the Hispanic population. *Revista de investigacion clinica; organo del Hospital de Enfermedades de la Nutricion*, 66(3), 269–273.
9. Ortega Junco, E., Sánchez González, C., Serrano Pardo, R., Lamana Dominguez, A., Santos Sánchez, B., Sanz Sainz, M., Saharai Catala, Y., & Sánchez Tomero, J. A. (2018). LECT2-associated renal amyloidosis (ALECT2): A case report. *Amiloidosis derivada del factor quimiotáctico de leucocitos 2 (ALECT2): a propósito de un caso. Nefrologia*, 38(5), 558–560. <https://doi.org/10.1016/j.nefro.2017.11.007>
10. Benson M. D. (2010). LECT2 amyloidosis. *Kidney international*, 77(9), 757–759. <https://doi.org/10.1038/ki.2010.18>
11. Chandan, V. S., Shah, S. S., Lam-Himlin, D. M., Petris, G. D., Mereuta, O. M., Dogan, A., Torbenson, M. S., & Wu, T. T. (2015). Globular hepatic amyloid is highly sensitive and specific for LECT2 amyloidosis. *The American journal of surgical pathology*, 39(4), 558–564. <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000373>

12. Ebert, E. C., & Nagar, M. (2008). Gastrointestinal manifestations of amyloidosis. *The American journal of gastroenterology*, 103(3), 776–787. <https://doi.org/10.1111/j.1572-0241.2007.01669.x>
13. Cummings, O. W., Dasgupta, N. R., & Benson, M. D. (2019). ALECT2 and NASH. *Amyloid: the international journal of experimental and clinical investigation: the official journal of the International Society of Amyloidosis*, 26(sup1), 158–159. <https://doi.org/10.1080/13506129.2019.1584099>
14. Damlaj, M., Amre, R., Wong, P., & How, J. (2014). Hepatic ALECT-2 amyloidosis causing portal hypertension and recurrent variceal bleeding: a case report and review of the literature. *American journal of clinical pathology*, 141(2), 288–291. <https://doi.org/10.1309/AJCPCLK54RKXTRDI>
15. Ghany M.G., & Hoofnagle J.H. (2018). Approach to the patient with liver disease. Jameson J, & Fauci A.S., & Kasper D.L., & Hauser S.L., & Longo D.L., & Loscalzo J(Eds.), *Harrison's Principles of Internal Medicine*, 20e. McGraw Hill.