

epatitis fulminante fatal como presentación de una leucemia linfática aguda

El compromiso hepático en la leucemia linfática aguda es un fenómeno frecuente¹. Dos tercios de los pacientes presentan hepatomegalia como manifestación de compromiso extramedular, usualmente de manera asintomática¹, siendo la insuficiencia hepática aguda extremadamente rara como forma de presentación²⁻⁴. Por esta razón comunicamos un caso de hepatitis fulminante (HF) como manifestación inicial de una leucemia linfática aguda B común (LLA-B común) en un varón de 16 años previamente sano. Ingresó por fiebre, ictericia y coluria de 2 días de evolución. Al examen físico destacaba una hepatomegalia dolorosa y esplenomegalia. En el laboratorio se evidenció pancitopenia con blastos circulantes, TP 23%, TTPK 120", Factor V 25%, GOT 4463 U/l (normal: 0-38), GPT 3379 U/l (normal: 0-42), FAL 450 U/l (normal: 5-300), BT 13.6 mg/dl, BD 12.4 mg/dl, serología para hepatitis A, B, C, herpes tipo 1, 2, 6 y 8, virus de Epstein Barr, CMV y parvovirus B19 negativos. La punción de médula ósea mostró 95% de blastos linfoides (Fig. 1) con citometría de flujo compatible con LLA-B común. Se inició tratamiento con dexametasona (32 mg/día) y ciclofosfamida (300 mg/m²/día) con persistencia del deterioro de la función hepática, coagulopatía, encefalopatía que ocasionaron la muerte del paciente por edema cerebral y fallo multiorgánico.

Los síntomas iniciales de la LLA son inespecíficos y usualmente son secundarios a citopenias e inmunosupresión resultantes de la infiltración medular leucémica. La presencia de HF le confiere un pronóstico casi uniformemente fatal^{2, 3, 4}. En la mayoría de los pacientes con LLA la afección hepática es usualmente atribuida a infecciones (virales, bacterianas, parasitarias, micóticas) o toxicidad por drogas. Sin embargo, en estudios *post mortem* se ha observado infiltración blástica hepática silente hasta en el 95% de los pacientes con LLA⁴⁻⁵. En este caso la ausencia de hepatopatía previa, sepsis, infecciones virales, evidencia de autoinmunidad y participación de agentes tóxicos, permite suponer que la HF fue secundaria a necrosis masiva o submasiva producida por infiltración leucémica y/o a isquemia secundaria a infiltración sinusoidal. El diagnóstico de la causa de la HF resulta difícil debido al riesgo que implica la biopsia hepática en un paciente con coagulopatía grave, aunque la biopsia hepática por vía transyugular, de estar la técnica disponible, puede indicarse en pacientes con trastornos de la coagulación. La elección de la quimioterapia inicial en un paciente con

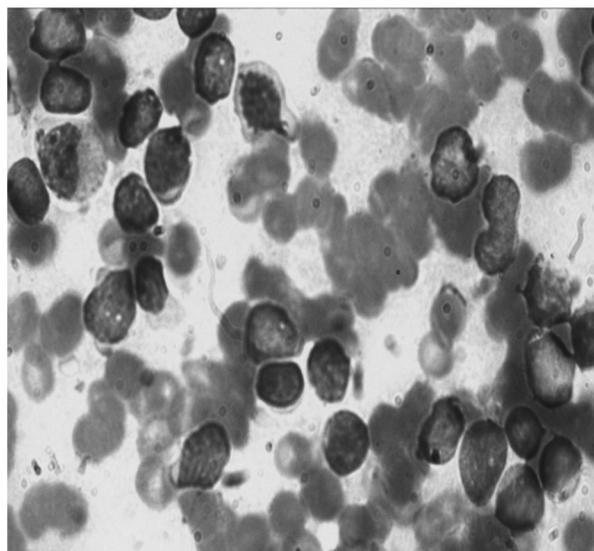


Fig. 1.— Médula ósea que muestra linfoblastos pequeños (MG-G 40X)

La figura puede apreciarse en color en www.medicinabuenaaires.com

insuficiencia hepática no está bien establecida debido a la hepatotoxicidad de las drogas comúnmente utilizadas para el tratamiento, y a que su metabolismo y excreción se altera por la enfermedad hepática. Todo esto aumenta el riesgo de la aparición de efectos adversos. Algunos autores promueven el uso de quimioterápicos en dosis mayores a las recomendadas para el grado de disfunción hepática con el propósito de reducir la infiltración leucémica hepática y recuperar su función al conseguir una rápida remisión de la leucemia⁶. Debe sospecharse la coexistencia de HF y LLA en cualquier paciente que se presente con insuficiencia hepática, citopenias de cualquier tipo, niveles elevados de LDH e hiperlactacidemia, pues el diagnóstico precoz y el tratamiento intensivo de la LLA puede revertir el fallo hepático y, en algunos casos, lograr la supervivencia del paciente.

Andrea Suso¹, Alejandro Sola¹, Liliana Osay², Adriana Moreno², Adrián Salvatore¹, José Carena¹

¹Servicio de Clínica Médica, ²Servicio de Hematología, Hospital Luis Lagomaggiore, Mendoza, Argentina

e-mail: joseacarena@yahoo.com.ar

1. Shimizu Y. Liver in Systemic Disease. *World J Gastroenterol* 2008; 14: 4111-9.
2. Litten J, Rodríguez M, Maniaci V. Acute lymphoblastic leukemia presenting in fulminant hepatic failure. *Pediatr Blood Cancer* 2006; 47: 842-5.
3. Kelleher J, Monteleone P, Steele D, Gang D, Angelides A. Hepatic dysfunction as the presenting feature of acute lymphoblastic leukemia. *J Pediatr Hematol Oncol* 2001; 23: 117-21.
4. Zafrani E, Leclercq B, Vernant J, Pinaudeau Y, Chomette G, Dhumeaux D. Massive blastic infiltration of the liver: a cause of fulminant hepatic failure. *Hepatology* 1983, 3: 428-32.
5. Dada R, Wilop S, Jost E, Galm O, Gassler N. Successful treatment of hepatic encephalopathy in a patient with acute lymphoblastic leukemia. *Acta Haematol* 2009; 122: 216-20.