

CASE REPORT

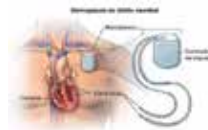
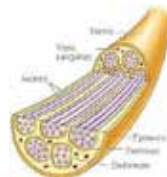
(17A15)

Samuel Sáez Álvarez
Servicio de Anatomía
Patológica



Necropsia: Antecedentes

- DM II
- Polineuropatía sensitivo-motora progresiva:
 - Afectación más acusada en MMII
- Miocardiopatía infiltrativa.
 - Síncope cardiogénico (2016) -> Marcapasos bicameral
- Ingreso en feb 2017 por insuficiencia respiratoria secundaria a IC y polineuropatía.
- Acude por hemoptisis llegando éxitus a urgencias.



Necropsia: Descripción macroscópica

Examen interno

CAVIDAD TORÁCICA

- Leve derrame pleural serohemático.
- Pulmones **1250g** (N: 950-1150)
 - Extensas áreas hemorrágicas en pulmón derecho con aumento de peso y consistencia.
- Corazón **650g** (N: 300-350g)
 - Al corte aspecto atigrado.



Source: Kanto, M., Burns, D., Brown, T.S., Pathology: The Big Picture, www.kaplanmedicine.com

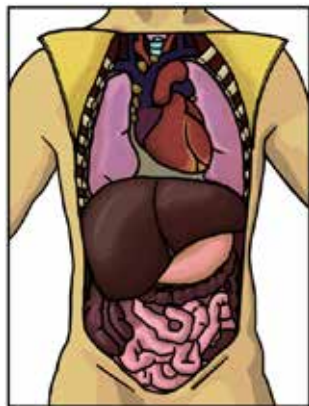
Downloaded by The Public Health Service, Inc. All rights reserved.

Necropsia: Descripción macroscópica

Examen interno

CAVIDAD

- Hígado (1450g)
 - Vía biliar permeable
- Bazo (230g)
- Intestino: pólipo en colon
- Riñones (140-150g)
 - Superficie granujienta
- Próstata de aspecto adenomatoso

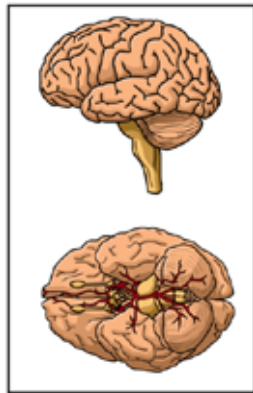


Necropsia: Descripción macroscópica

Examen interno

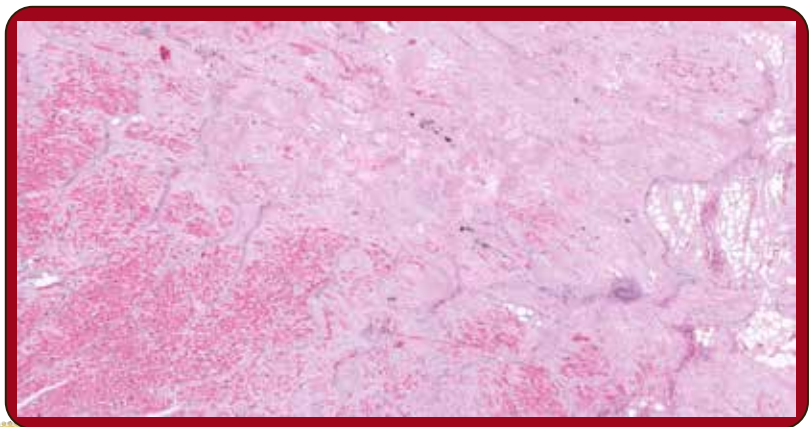
CAVIDAD CRANEAL

- Cerebro (1260g)
- No signos de sangrado externo
- Polígono de Willis sin alteraciones
- No masas ni signos de sangrado o isquemia al corte



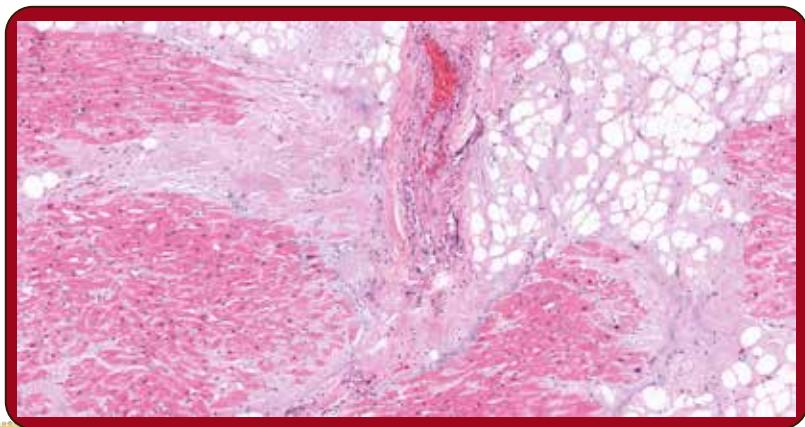
Necropsia: Estudio microscópico

CORAZÓN



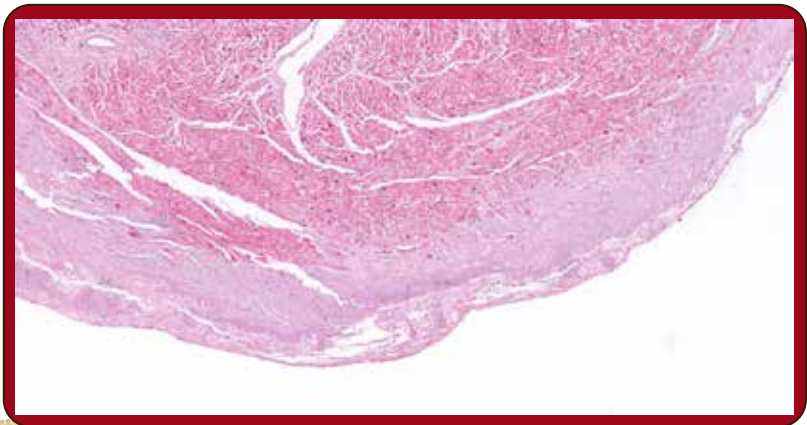
Necropsia: Estudio microscópico

CORAZÓN



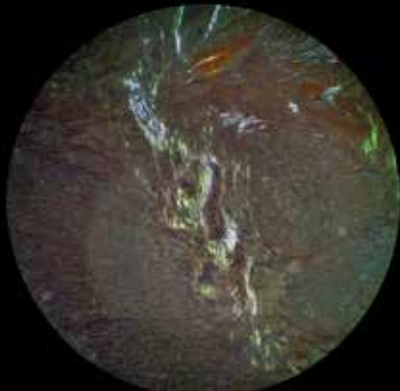
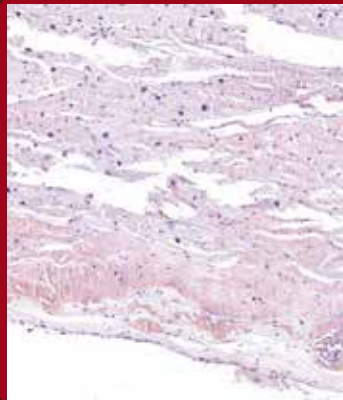
Necropsia: Estudio microscópico

CORAZÓN



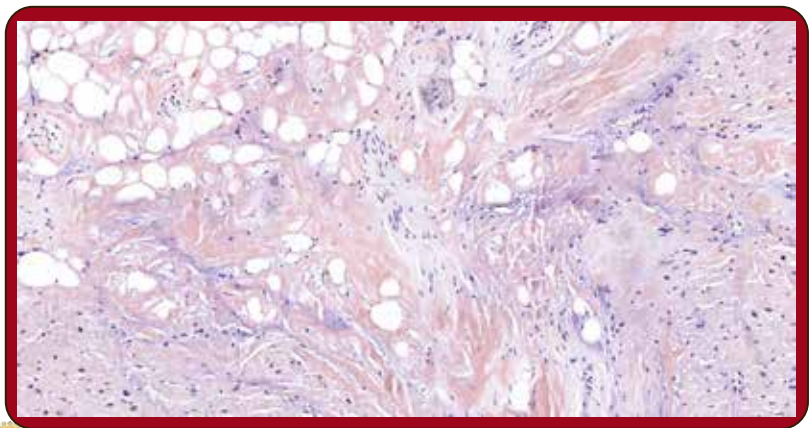
Necropsia: Estudio microscópico

CORAZÓN



Necropsia: Estudio microscópico

CORAZÓN



Necropsia: Estudio microscópico

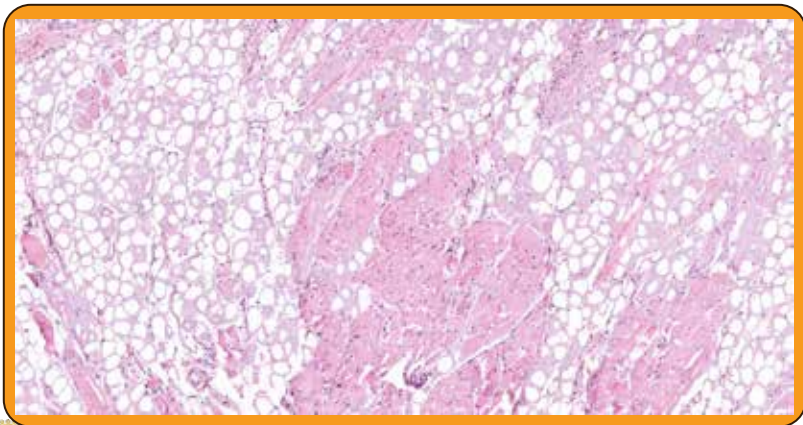
AMILOIDOSIS

Tipo	Proteína	Órganos afectados						Otras
		Riñón	Corazón	Hígado	GI	Nervios	Tej. blandos	
Primaria (AL)	Ig light chains	++++	++++	++	++	+++	++	Discrasias de c. plasm.
Secundaria (AA)	Am A sérico	++++	-	+	++	-	-	Inflam. Sistémica
ARD	B2 microgb	-	-	-	-	-	++++	Diálisis
Am cardiaca senil (ATTRwt)	Transtiretina (wt)	-	++++	-	+	-	-	Varones > 80 años Túnel carpiano: +++++
Polineuropatía amiloide familiar (ATTRm)	Transtiretina (m)	+	+++	-	+	+++	-	Afect. leptomenígea Opacidades vítreas
AApoA1/2	Apolipoproteína 1 o 2	++++	+++	+++	-	++	-	NA

P. Mollee, P. Renault, D. Gottlieb, And Goodman. How to diagnose amyloidosis. Internal Medicina Journal 44 (2014)

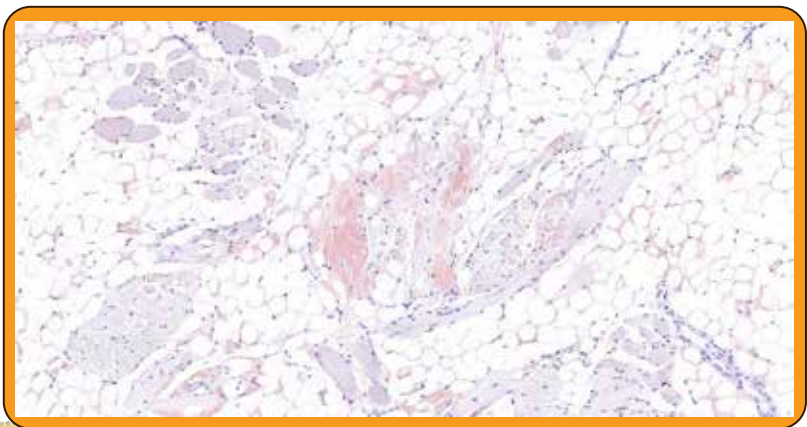
Necropsia: Estudio microscópico

LENGUA



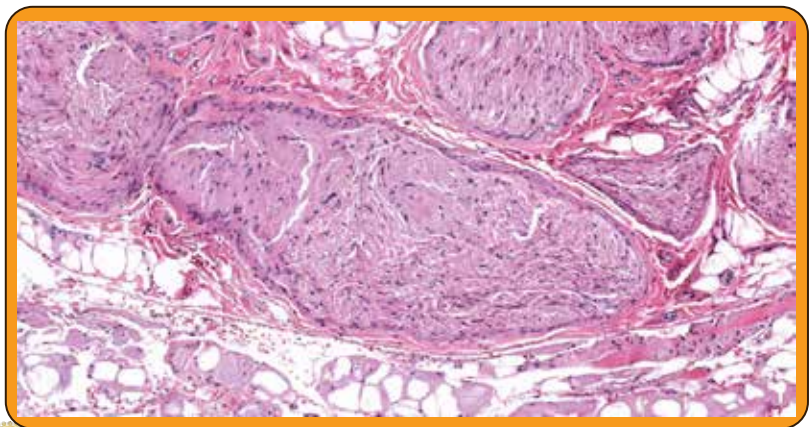
Necropsia: Estudio microscópico

LENGUA



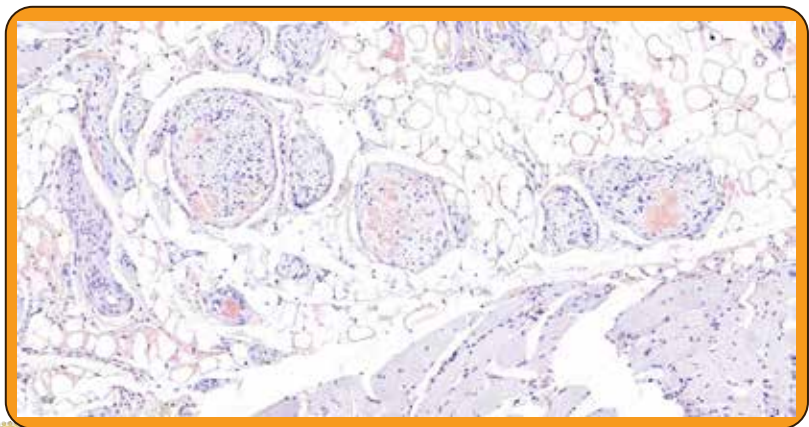
Necropsia: Estudio microscópico

LENGUA



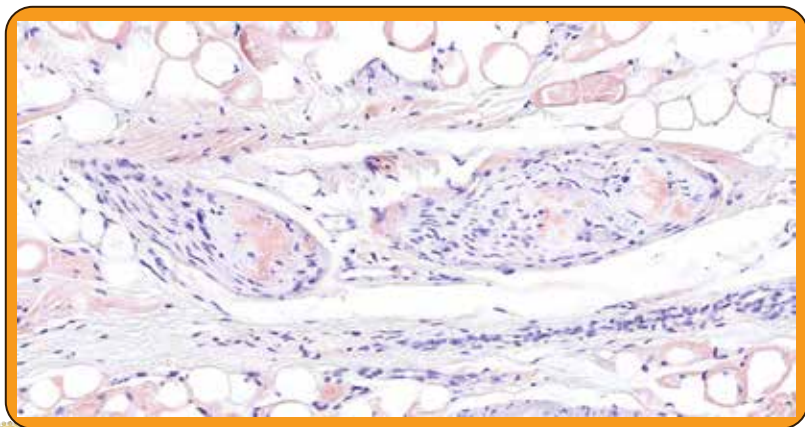
Necropsia: Estudio microscópico

LENGUA



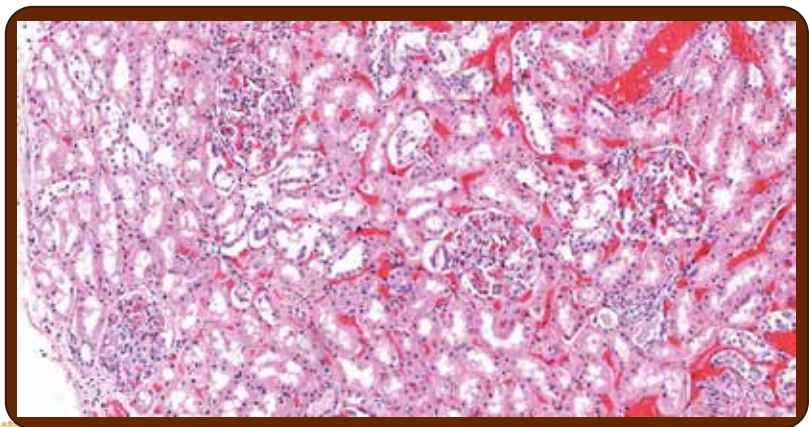
Necropsia: Estudio microscópico

LENGUA



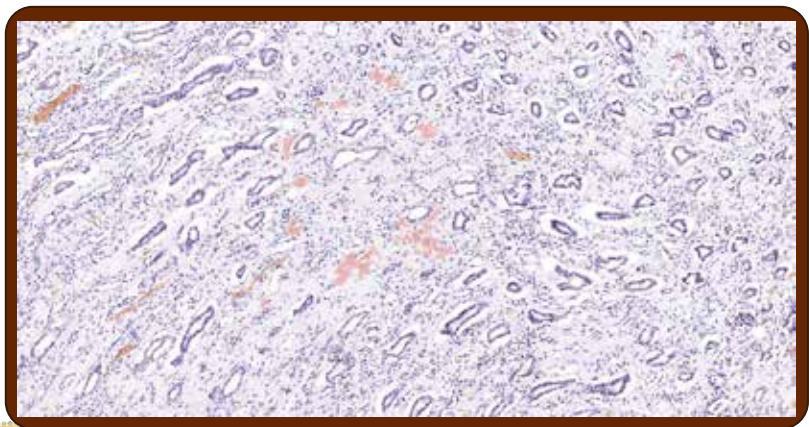
Necropsia: Estudio microscópico

RIÑÓN



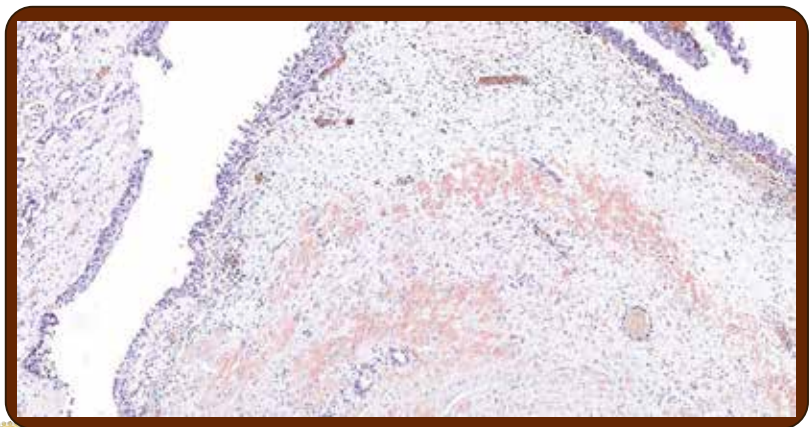
Necropsia: Estudio microscópico

RIÑÓN



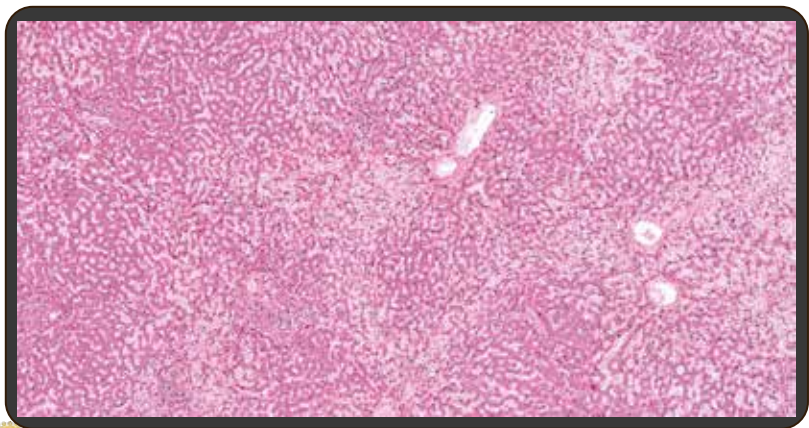
Necropsia: Estudio microscópico

RIÑÓN



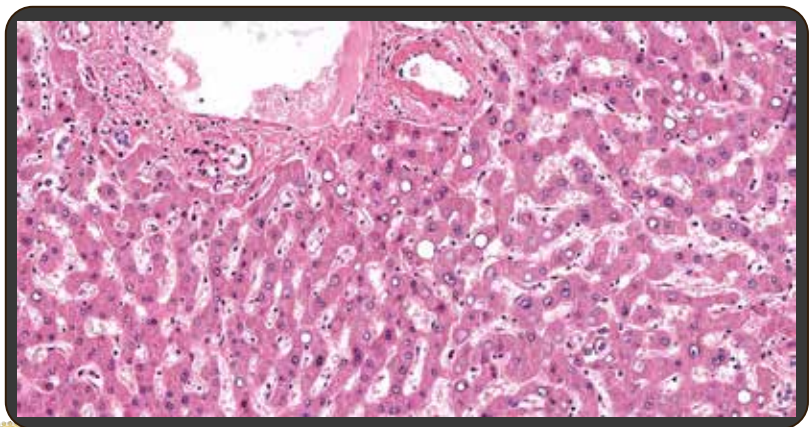
Necropsia: Estudio microscópico

HÍGADO



Necropsia: Estudio microscópico

HÍGADO



Necropsia: Estudio microscópico

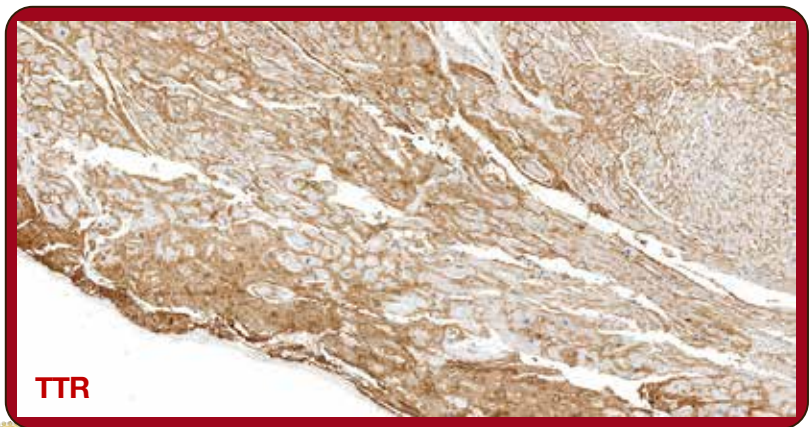
AMILOIDOSIS

Tipo	Proteína	Órganos afectados						Otras
		Riñón	Corazón	Hígado	GI	Nervios	Tej. blandos	
Primaria (AL)	Ig light chains	++++	++++	++	++	+++	++	Discrasias de c. plasm.
Secundaria (AA)	Am A sérico	++++	-	+	++	-	-	Inflam. Sistémica
ARD	B2 microgb	-	-	-	-	-	++++	Diálisis
Am cardíaca senil (ATTRwt)	Transtiretina (wt)	-	++++	-	+	-	-	Varones > 80 años Túnel carpiano: +++++
Polineuropatía amiloide familiar (ATTRm)	Transtiretina (m)	+	+++	-	+	+++	-	Afect. leptomenígea Opacidades vítreas
AApoA1/2	Apolipoproteína 1 o 2	++++	+++	+++	-	++	-	NA

P. Mollee, P. Renault, D. Gottlieb, And Goodman. How to diagnose amyloidosis. Internal Medicina Journal 44 (2014)

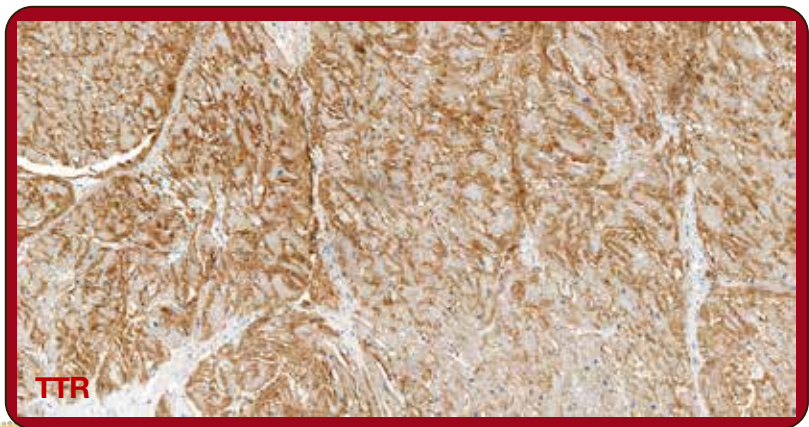
Necropsia: Estudio microscópico

CORAZÓN



Necropsia: Estudio microscópico

CORAZÓN



Necropsia: Estudio microscópico

AMILOIDOSIS

Tipo	Proteína	Órganos afectados						Otras
		Riñón	Corazón	Hígado	GI	Nervios	Tej. blandos	
Primaria (AL)	Ig light chains	++++	++++	++	++	+++	++	Discrasias de c. plasm.
Secundaria (AA)	Am A sérico	++++	-	+	++	-	-	Inflam. Sistémica
ARD	B2 microgb	-	-	-	-	-	++++	Diálisis
Am cardíaca senil (ATTRwt)	Transtiretina (wt)	-	++++	-	+	-	-	Varones > 80 años Túnel carpiano: +++++
Polineuropatía amiloide familiar (ATTRm)	Transtiretina (m)	+	+++	-	+	+++	-	Afect. leptomenígea Opacidades vítreas
AApoA1/2	Apolipoproteína 1 o 2	++++	+++	+++	-	++	-	NA

P. Molle, P. Renault, D. Gottlieb, And Goodman. How to diagnose amyloidosis. Internal Medicina Journal 44 (2014)

Necropsia: Estudio microscópico

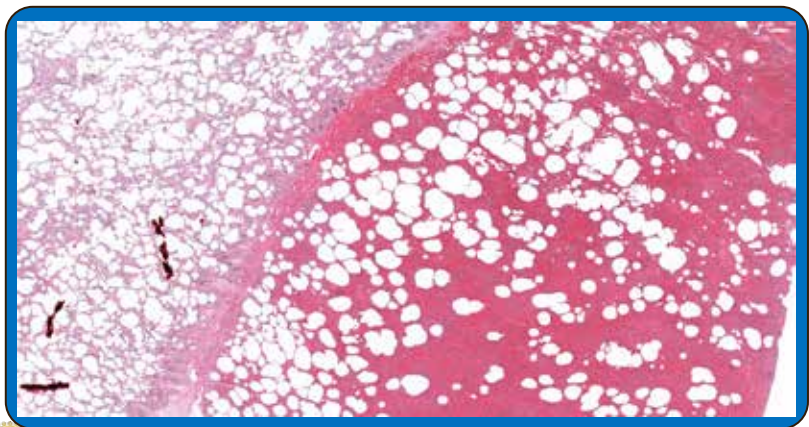
POLINEUROPATÍA AMILOIDEA FAMILIAR (TTRm)

- Más de 100 mutaciones distintas:
 - Variabilidad en el fenotipo
- V30M: Portugal y Baleares
- Afectación:
 - Corazón
 - SNP
 - Vítreo
- Diagnóstico:
 - Biopsia de **nervio periférico** (TTR)
 - Secuenciación del gen TTR
- Tto: trasplante de hígado?



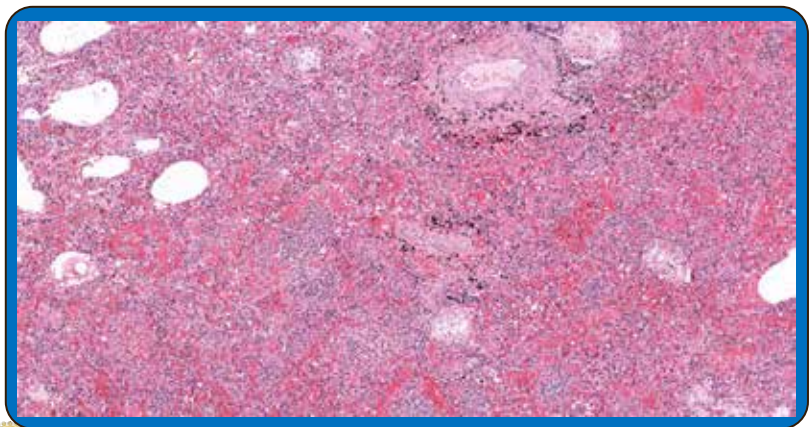
Necropsia: Estudio microscópico

PULMÓN DERECHO



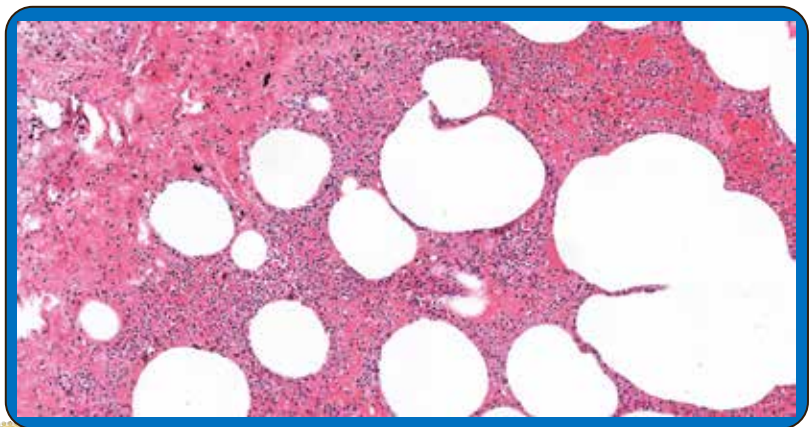
Necropsia: Estudio microscópico

PULMÓN DERECHO



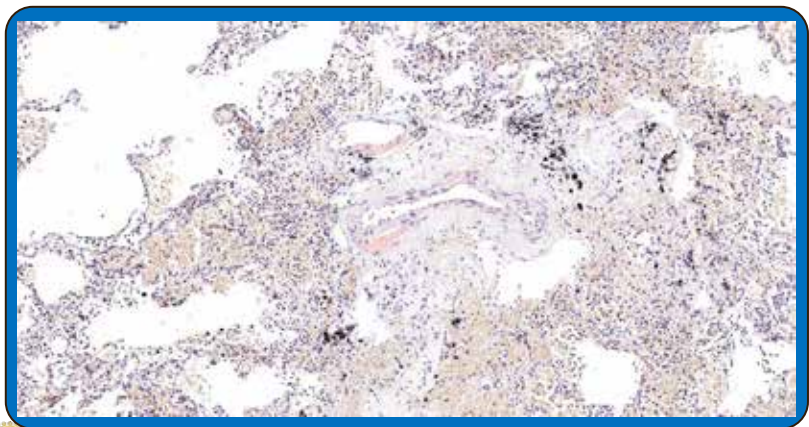
Necropsia: Estudio microscópico

PULMÓN DERECHO



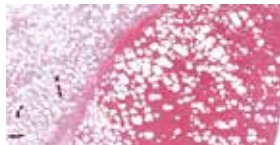
Necropsia: Estudio microscópico

PULMÓN DERECHO

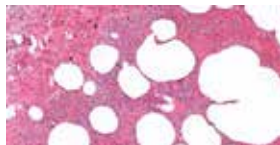


Necropsia: Estudio microscópico

HEMORRAGIA ALVEOLAR MASIVA



NEUMONÍA

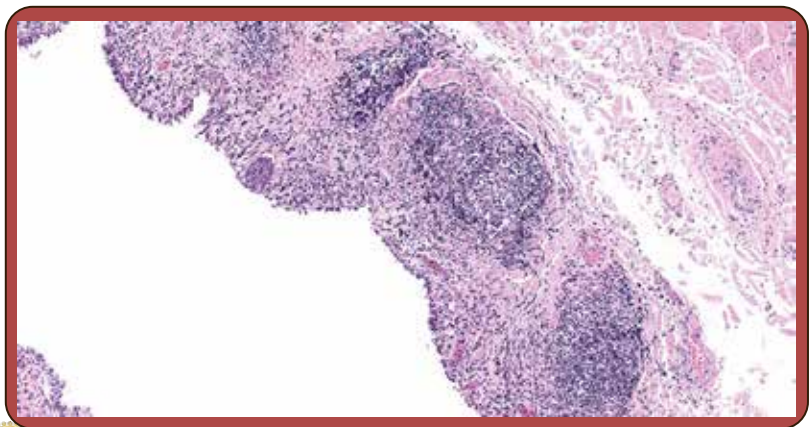


AMILOIDOSIS EN VASCULATURA



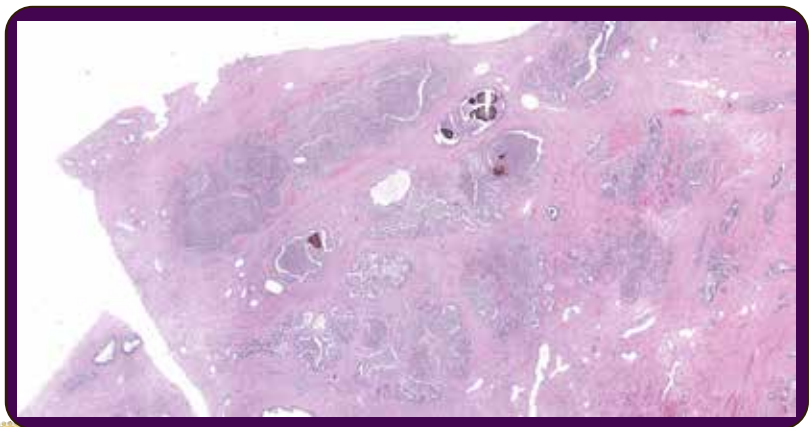
Necropsia: Estudio microscópico

VEJIGA



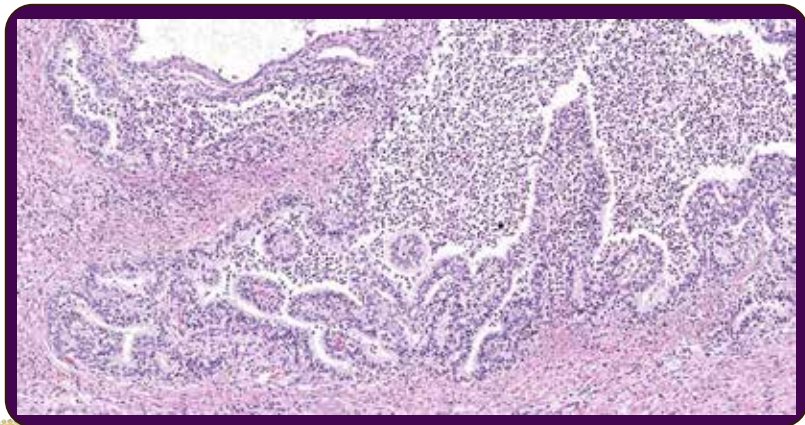
Necropsia: Estudio microscópico

PRÓSTATA



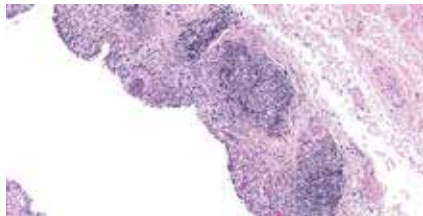
Necropsia: Estudio microscópico

PRÓSTATA

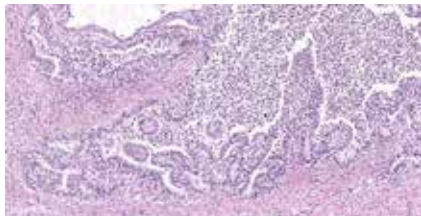


Necropsia: Estudio microscópico

CISTITIS CRÓNICA FOLICULAR

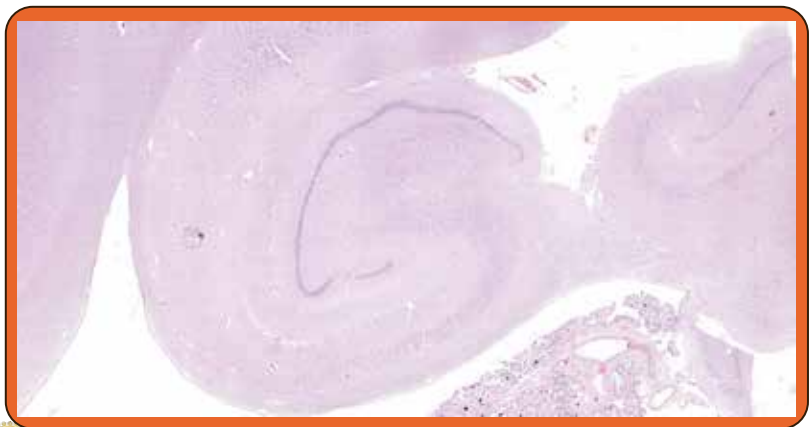


PROSTATITIS AGUDA Y CRÓNICA



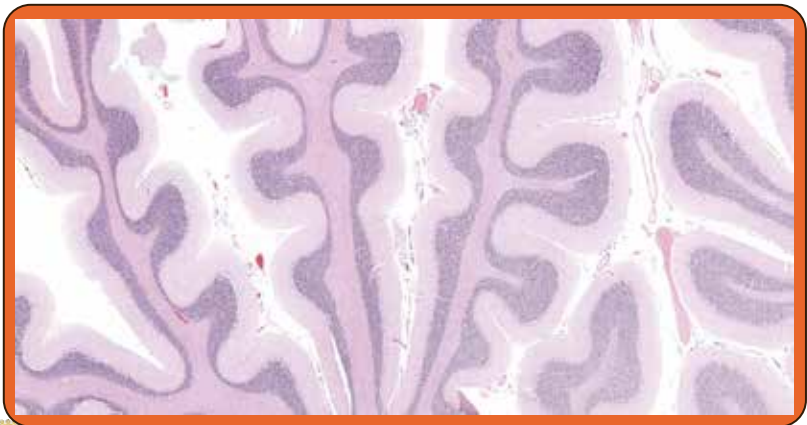
Necropsia: Estudio microscópico

SNC



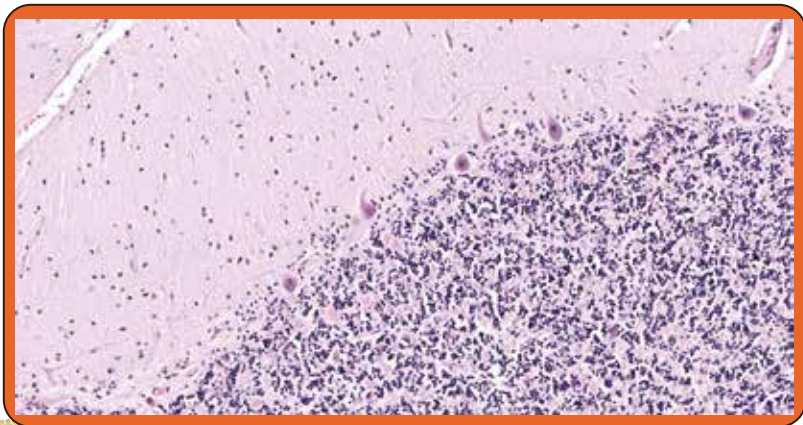
Necropsia: Estudio microscópico

SNC



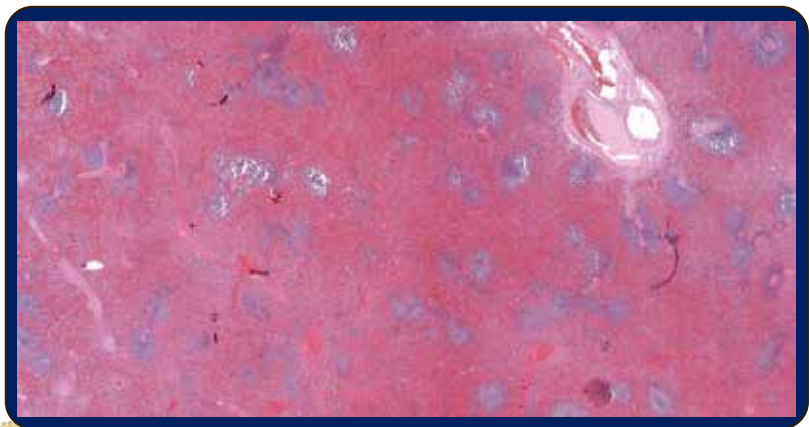
Necropsia: Estudio microscópico

SNC



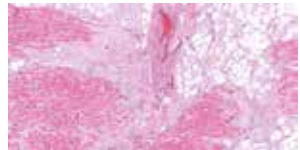
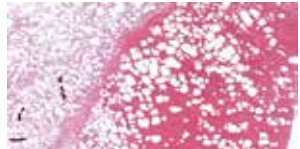
Necropsia: Estudio microscópico

BAZO



Diagnósticos

- **HEMORRAGIA PULMONAR MASIVA** EN PULMÓN DERECHO (**CAUSA ÚLTIMA DE MUERTE**) ASOCIADA A INFLTRADO INFLAMATORIO AGUDO SUGESTIVO DE **NEUMONÍA**.
- **AMILOIDOSIS POR TRANSTIRETINA** (POLINEUROPATÍA AMILOIDEA FAMILIAR) CON MARCADA AFECTACIÓN DEL CORAZÓN Y DEL SNP, Y LEVE-MODERADA AFECTACIÓN DE LA VASCULATURA DE PEQUEÑO Y MEDIANO TAMAÑO DEL PULMÓN.
- ENFISEMA PULMONAR CON ANTRACOSIS
- ESTEATOSIS HEPÁTICA LEVE
- NEFROANGIOESCLEROSIS BENIGNA. DEPÓSITO DE AMILOIDE EN INTERSTICIO MEDULAR
- CISTITIS CRÓNICA FOLICULAR
- HIPERTROFIA PROSTÁTICA CON PROSTATITIS AGUDA Y CRÓNICA Y MICROCALCIFICACIONES
- ADENOMA TUBULAR CON DISPLASIA DE BAJO GRADO EN COLON



Correlación anatomoclínica

Mutación TTR



Depósito Am TRR

SNP

Polineuropatía

Disfunción sensitiva y motora.
Hemiplejía

Corazón

Disfunción Ventricular

Síncope cardiogénico.
Marcapasos

Vasculatura

↑Rigidez vascular

Hemorragia pulmonar

Riñón

Neumonía

EXITUS

Correlación anatomoclínica

Ann Thorac Surg. 2019 Feb;107(2):e131-e133. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.05.096.

Diffuse Alveolar Septal Amyloidosis With Wild-Type Transthyretin With Spontaneous Lung Hematoma.

Tomita E¹, Matsuo S², Tsukamoto Y³, Fushihara K¹, Akashi A¹.

Cardiology. 2016;135(4):216-220. Epub 2016 Aug 13.

Heart Failure Complicated by Alveolar Hemorrhage due to Vascular Collapse and Amyloid Deposits in Wild-Type Transthyretin Amyloidosis.

Kido Y¹, Takahashi M, Fukuma N, Kawata T, Tanaka A, Hayashi A, Shibahara J, Daimon M, Morita H, Akazawa H, Komuro J.

Clin Resor J. 2017 Jan;11(1):122-125. doi: 10.1111/obj.12501. Epub 2015 Apr 28.

Primary localized tracheobronchial amyloidosis presenting with massive hemoptysis: a case report and literature review.

Zhang LQ¹, Zhao YC¹, Wang XN¹, Yang J¹, Lu ZW¹, Cheng YS¹.

Can J Urol. 2017 Aug;24(8):8934-8936.

Amyloidosis and acute hemorrhage of the kidney, ureter, and bladder.

Hanna DN¹, Levy JA, Marshall JS.