

Amiloidosis traqueobronquial: a propósito de tres casos

L.A. Ruiz, P. Gil, J.M. Izquierdo*, J.M. Antoñana y J.L. Llorente

Servicio de Neumología. *Servicio de Cirugía Torácica. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya.

Se presentan 3 casos de amiloidosis traqueobronquial, que iniciaron esta enfermedad con neumonitis postobstructiva, induciendo a la sospecha de un proceso neoplásico subyacente, y cuyo diagnóstico se obtuvo mediante la broncofibroscopia. Se comentan, así mismo, los hallazgos radiológicos y su utilidad, al igual que las opciones terapéuticas y la evolución en este proceso.

Palabras clave: Amiloidosis traqueobronquial.

Arch Bronconeumol 1996; 32: 424-426

Amyloidosis of the trachea and bronchi: 3 cases

We report 3 cases of tracheobronchial amyloidosis starting with post-obstructive pneumonitis, suggesting underlying neoplasm. The diagnosis was by fiberoptic bronchoscopy. We also describe radiological findings and their usefulness, therapeutic options, and course of disease.

Key words: Amyloidosis of the trachea and bronchitis.

Introducción

La amiloidosis traqueobronquial es una entidad rara¹⁻⁴, que resulta del depósito submucoso de material amiloide, en forma de placas múltiples o lesiones nodulares únicas. Las manifestaciones clínicas dependen del sitio y extensión de las lesiones simulando otros procesos⁵⁻⁹, sin sospecharse el diagnóstico antes del estudio de las muestras de biopsia. Por los motivos señalados, presentamos tres nuevos casos de este desorden tan poco habitual.

Caso clínico

Caso 1

Varón de 65 años de edad. No fumador. Acude por tos, expectoración, fiebre y disnea de moderados esfuerzos. Temperatura: 38 °C, tensión arterial (TA): 150/80 mmHg, frecuencia respiratoria (FR): 20 rpm. El examen físico reveló una disminución del murmullo vesicular en base pulmonar izquierda, siendo el resto del examen normal. Analítica: leucocitos $8,60 \times 10^3/\mu\text{l}$ (S: 80%; C: 3%; L: 17%); Hgb, 14,3 g/dl; Hto, 41%; plaquetas, $579 \times 10^3/\mu\text{l}$; VSG, 98 mm. Proteinograma: normal. Proteína Bence-Jones en orina: negativa. Gasometría arterial: pH, 7,48; PCO_2 , 37 mmHg; PO_2 , 70 mmHg. La radiografía de tórax mostraba infiltrados en llingula y lóbulo

inferior izquierdo con pérdida de volumen, lo que motivó la práctica de una broncofibroscopia, observando una masa que limitaba en un 90% la luz del bronquio principal izquierdo e impedía el paso. La mucosa del sistema bronquial derecho presentaba un aspecto irregular, con estenosis parcial del bronquio del lóbulo medio (LM). El estudio de las muestras de biopsia obtenidas con tinción rojo Congo mostraron el aspecto típico de amiloide. La tomografía computarizada (TC) de tórax (figs. 1 y 2) reveló irregularidades intraluminales en el árbol bronquial izquierdo que se extendían desde la carina principal por el bronquio principal, el lóbulo superior y la raíz proximal de la pirámide basal, condicionando atelectasia de la llingula y neumonitis obstructiva de diferentes segmentos de la pirámide basal. Tratado con láser, no se obtuvo mejoría dada la extensión del proceso. Con tratamiento sintomático, el paciente ha permanecido estable tras 36 meses de seguimiento.

Caso 2

Mujer de 65 años de edad. Acude por fiebre, tos, expectoración purulenta y disnea, de 24 horas de evolución. Temperatura: 38,5 °C, TA: 140/80 mmHg, FR: 22 rpm. El examen físico reveló roncus y sibilancias dispersos por ambos hemitórax. Analítica: leucocitos $16,94 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 85%; L: 10%; M: 5%); Hgb, 13,4 g/dl; Hto, 40%; plaquetas $301 \times 10^3/\mu\text{l}$. Proteinograma normal y proteína de Bence-Jones en orina negativa. La radiografía de tórax mostraba un infiltrado alveolar con pérdida de volumen en el LM. La TC de tórax confirmó estos hallazgos sin detectar alteraciones intraluminales en vías aéreas centrales. Con el fin de descartar un proceso neoplásico, se realizó una broncofibroscopia observando una mucosa bronquial irregular que se extendía desde la carina principal hasta la pirámide basal derecha ocluyendo el bronquio del LM. El estudio de las muestras de biopsia obte-

Correspondencia: Dr. L.A. Ruiz.
Servicio de Neumología. Hospital de Cruces. s/n.
48903 Baracaldo. Vizcaya.

Recibido: 9-1-96; aceptado para su publicación: 13-2-96.

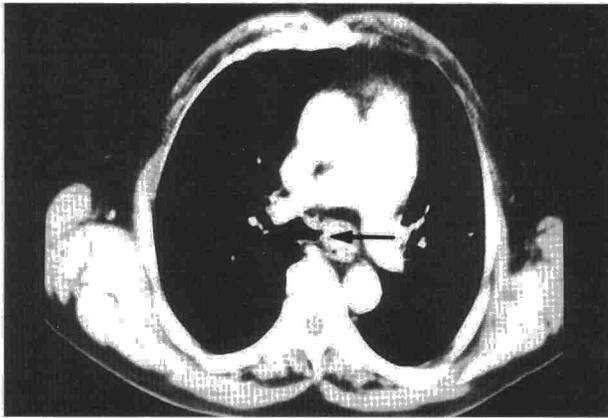


Fig. 1. TC de tórax con contraste del caso 1. Se observa (flecha) engrosamiento de la pared del bronquio principal izquierdo.

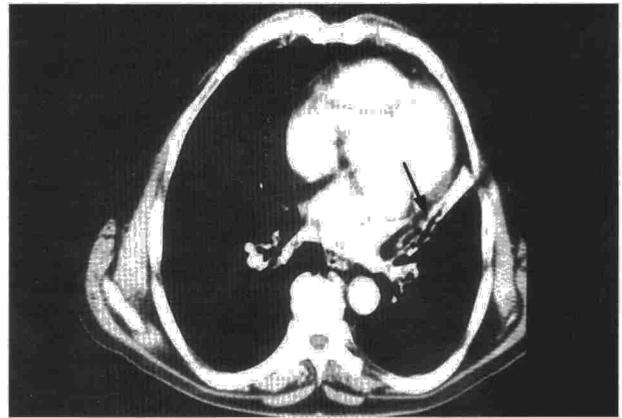


Fig. 2. TC de tórax con contraste del caso 1, mostrando (flecha) colapso de la llingula con bronquio permeable.

nidas mostró la presencia de un material amorfo que se teñía con el rojo Congo con características típicas de sustancia amiloide. La paciente evolucionó favorablemente con tratamiento antibiótico, resolviéndose el infiltrado estando asintomática tras 24 meses de seguimiento.

Caso 3

Mujer de 48 años de edad. Fumadora de 10 cigarrillos/día. Acude por fiebre, tos no productiva y dolor en hemitórax izquierdo de características pleurales, de 24 horas de evolución. Temperatura: 37,8 °C, TA: 120/60 mmHg. El examen físico fue normal. Analítica: leucocitos $10,20 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 78%; C: 4%; L: 18%); Hgb, 13,6 g/dl; Hto, 40%; plaquetas, $185 \times 10^3/\mu\text{l}$; VSG, 45 mm. Proteína Bence-Jones en orina negativa. Proteinograma: normal. La radiografía de tórax reveló un infiltrado alveolar en llingula y pérdida de volumen del lóbulo superior izquierdo, por lo que se hizo una TC de tórax no aportando hallazgos adicionales, motivando la práctica de una broncofibroscopia apreciando en el sistema bronquial del lóbulo superior izquierdo una mucosa irregular y muy friable, que sangraba fácilmente en las tomas de biopsia y estenosaba parcialmente los orificios bronquiales. El estudio de las muestras obtenidas con tinción rojo Congo para la detección de amiloide resultaron positivas. Con tratamiento antibiótico la paciente evolucionó favorablemente, estando asintomática tras 12 meses de seguimiento.

Discusión

La amiloidosis pulmonar es una rara enfermedad que ocurre en tres formas: traqueobronquial, nodular parenquimatosa y difusa alveoloseptal. Puede coexistir con enfermedades causalmente relacionadas (neoplasias, artritis reumatoide, mieloma múltiple), en cuyo caso se denomina "secundaria" o, en ausencia de las mismas, "primaria"^{2,10}. En la amiloidosis traqueobronquial los depósitos de amiloide quedan circunscritos al árbol traqueobronquial, localizándose en la submucosa, dando lugar a lesiones solitarias o múltiples, y ocasionando síntomas dependiendo de su ubicación y extensión, simulando otros procesos⁵⁻⁹ como ocurrió en nuestros casos, en los que se sospechó un proceso neoplásico sub-

yacente, según los hallazgos radiológicos, lo que motivó la práctica de una broncofibroscopia. Adicionalmente, no se detectó ninguna enfermedad subyacente con la que se le pudiera relacionar^{1,2,10}.

Las manifestaciones radiológicas son variadas, pudiendo ser normal la radiografía de tórax, mostrar estrechamientos traqueobronquiales, o bien infiltrados de tipo neumónico o atelectasias, que son los hallazgos más frecuentes^{3,10-14}. La TC de tórax, si bien permite una mejor valoración de las vías aéreas centrales que la radiografía de tórax¹⁵, puede pasar por alto alteraciones que resultan evidentes en la broncofibroscopia, como comprobamos en dos de los casos presentados, por lo que no se puede obviar dicha exploración. La TC puede ser útil como complemento de la misma, al permitir visualizar el estado del sistema bronquial distal a una obstrucción, y con ello planificar y prever los resultados del tratamiento.

Por su rareza y variedad de presentaciones clínicas, no se sospecha el diagnóstico antes del estudio de las muestras de biopsia, siendo el examen broncofibroscópico el que permite detectar y biopsiar las lesiones que, sometidas al oportuno examen, muestran una especial birrefringencia verde cuando se tiñen con rojo Congo, mediante microscopia de luz polarizada^{2-4,10-14}.

El tratamiento es sintomático, pero en situaciones con problemas obstructivos, la resección endoscópica repetida puede ser útil, siendo los riesgos del tratamiento la hemorragia, la perforación y estenosis poscirugía. El láser puede aportar ventajas terapéuticas por el bajo riesgo de hemorragias como resultado de la coagulación profunda^{6,7,16}. La cura se alcanza raramente salvo en el caso de una masa aislada endobronquial cuya recidiva tras la resección es rara.

La amiloidosis traqueobronquial, por sí misma, es benigna, pero puede resultar fatal en un 20% de los casos cuando la afectación es difusa o multifocal, siendo las habituales causas de muerte la hemorragia, la infección y el fallo respiratorio^{1,2,10,14}. Tras el tratamiento inicial, los pacientes presentados evolucionaron favorablemente y sin presentar complicaciones tras 12, 24 y 36 meses de seguimiento.



BIBLIOGRAFÍA

1. Agustí AGN, Coca A. Amiloidosis pulmonar. Revisión de la literatura. Arch Bronconeumol 1983; 31: 188-189.
2. Thompson PJ, Citron KM. Amyloid and the lower respiratory tract. Thorax 1983; 38: 84-87.
3. Hui AN, Koss MN, Hochholzer L, Wehnt WD. Amyloidosis presenting in the lower respiratory tract. Arch Pathol Lab Med 1986; 110: 212-218.
4. Kyle RA, Greipp PR. Amyloidosis (AL). Clinical and laboratory features in 229 cases. Mayo Clin Proc 1983; 58: 665-683.
5. Rajan KG, Reynolds SP, McConnochie K, White JP. Localised amyloid presenting as bronchial asthma. Eur J Respir Dis 1987; 71: 213-215.
6. Russchen GH, Wouters B, Meinesz AF, Janssen S, Postmus PE. Amiloid tumour resected by laser therapy. Eur Respir J 1990; 3: 932-933.
7. Millar AB, O'Reilly AP, Clarke SW, Hetzel MR. Amyloidosis of the respiratory tract treated by laser therapy. Thorax 1985; 40: 544-545.
8. Orti A, Grau A, Manresa JM, Sirvent J, Pifias I, Bofill D. Amiloidosis traqueobronquial: aportación de un nuevo caso. An Med Intern 1993; 10: 77-79.
9. Graham DR, Ahmad D. Amyloidosis with pleural involvement. Eur Respir J 1988; 1: 571-572.
10. Gertz MA, Greipp PR. Clinical aspects of pulmonary amyloidosis. Chest 1986; 90: 790-791.
11. Wilson SR, Sanders DE, Delarue NC. Intrathoracic manifestations of amyloid disease. Radiology 1976; 120: 283-289.
12. Vereá H, Arnal F, Montero C, Domínguez L, Masa J, Yebra MT et al. Amiloidosis traqueobronquial difusa. Estudio necrópsico en un caso diagnosticado por fibrobroncoscopia. Med Clin (Barc) 1985; 85: 584-587.
13. Onrubia JA, Mayol MJ, Martínez C, Marco J. Amiloidosis traqueobronquial. Una forma infrecuente de amiloidosis restringida al tracto respiratorio inferior. Arch Bronconeumol 1995; 31: 188-189.
14. Strange C, Heffner JE, Collins BS, Brown FM, Shan SA. Pulmonary hemorrhage and air embolism complicating transbronchial biopsy in pulmonary amyloidosis. Chest 1987; 2: 367-369.
15. Kwong JS, Adler BD, Padley SP, Müller NL. Diagnosis of disease of the trachea and main bronchi: chest radiography vs CT. AJR 1993; 161: 519-522.
16. Lee AB, Bogaars HA, Passero MA. Nodular pulmonary amyloidosis. A cause of bronchiectasis and fatal pulmonary hemorrhage. Arch Intern Med 1983; 143: 603-604.