

Amiloidosis traqueobronquial localizada. Utilidad de la tomografía computarizada

A. Sánchez Antuña, M. García Marrón, J.M. García García, M.A. Martínez Muñiz,
A. Sánchez Rodríguez* e I. Blanco Blanco**

Sección de Neumología. *Servicio de Radiología. Hospital San Agustín. Avilés. **Sección de Neumología. Hospital Valle del Nalón. Langreo.

La amiloidosis traqueobronquial es la variedad más frecuente entre las amiloidosis broncopulmonares localizadas, aunque su diagnóstico es raro en la práctica diaria. Presentamos dos nuevos casos de amiloidosis traqueobronquial localizada en sus formas nodular única y difusa. Se hace especial referencia a la aportación que actualmente nos ofrece la tomografía computarizada, fundamentalmente en la forma difusa, donde el hallazgo de un engrosamiento de la pared traqueobronquial y nódulos intraluminales nos debe hacer sospechar la presencia de esta entidad. El tratamiento de elección, en la mayoría de casos, se realiza mediante resección con láser Nd-YAG.

Palabras clave: Amiloidosis traqueobronquial. Tomografía computarizada.

Arch Bronconeumol 1995; 31: 540-542

Introducción

El depósito de amiloide puede ocurrir en cualquiera de las estructuras del aparato respiratorio (árbol traqueobronquial, septos alveolares, vasos, pleura, ganglios linfáticos o diafragma), bien formando parte de una enfermedad sistémica o constituyendo una afección de órgano localizada¹⁻³. Desde su descripción en 1877 por Lesser, la amiloidosis broncopulmonar localizada es una entidad de diagnóstico infrecuente, publicándose casos aislados o series muy cortas; entre sus variedades, la forma traqueobronquial es la de aparición más frecuente. En una revisión de 1988, Rad et al¹ encuentran 82 casos publicados en la literatura. Presentamos dos nuevos casos de amiloidosis traqueobronquial en sus variedades nodular única y difusa.

Correspondencia: Dr. A. Sánchez Antuña.
Sección de Neumología. Hospital San Agustín.
Camino de Heros, 4. 33400 Avilés. Asturias.

Recibido: 20-2-95; aceptado para su publicación: 7-3-95.

Localized tracheobronchial amyloidosis. The role of computerized tomography

Tracheobronchial amyloidosis is the most common form of localized bronchopulmonary amyloidoses, although its diagnosis is rare in daily practice. We describe two new cases of localized tracheobronchial amyloidosis, one in the form of a single node and one diffuse. We discuss in particular the contribution of computed axial tomography, mainly for diagnosing the diffuse form, in which a finding of a thickened tracheobronchial wall and intraluminal nodes should lead to the suspicion of this entity. The treatment of choice in most cases is resection with an Nd-YAG laser.

Key words: Tracheobronchial amyloidosis. Computerized tomography.

Casos clínicos

Caso 1

Varón de 54 años, fumador de 48 paquetes/año, que ingresó en noviembre de 1989 por un cuadro de 10 días de evolución con tos, expectoración mucopurulenta y hemoptisis. Exploración: paciente con buen estado general, temperatura de 36 °C, TA 120/60, auscultación cardíaca rítmica con soplo sistólico grado II/VI en ápex; auscultación pulmonar, roncus difusos y crepitantes inspiratorios basales. Radiografía de tórax normal. Gasometría arterial: PaO₂, 70 mmHg; PaCO₂, 38 mmHg; pH, 7,41. Bioquímica, hemograma, coagulación, proteinograma, ECG, ecografía abdominal y espirometría normales. La broncoscopia demostró una lesión irregular, blanquecina, sangrante y con ligera protrusión intraluminal a nivel de cara lateral izquierda de tráquea. La biopsia de la lesión mostró depósito de material granular, amorfo, que se tiñe con rojo Congo y corresponde a amiloide. Aspirado y cepillado bronquial normales. La punción-aspiración de grasa abdominal negativa para amiloide. En revisiones posteriores el paciente permaneció asintomático; a los 6 meses se repitió la broncoscopia con hallazgos similares a la previa, una nueva biopsia ratificó el diagnóstico. Dada la buena evolución en los controles periódicos se decidió mantener una actitud conservadora.



Fig. 1. TAC torácica: corte a nivel de tráquea y grandes vasos, se observa un engrosamiento circunferencial de la pared traqueal.



Fig. 2. TAC torácica: corte a nivel subcarinal, muestra un engrosamiento difuso de la pared bronquial así como tumoraciones endobronquiales a nivel del bronquio principal izquierdo.

Caso 2

Varón de 57 años, con antecedentes de tabaquismo (34 paquetes/año), con tos y expectoración crónica desde hace 15 años y expectoración hemoptoica ocasional, disnea de esfuerzo en los últimos 10 años. Ingresado en otro hospital en marzo de 1989 y enero de 1991 por dos episodios de neumonía a nivel de lóbulo medio derecho. Ingresó en nuestro hospital en julio de 1991 por un cuadro de 5 días de evolución con malestar general, fiebre, escalofríos, tos, expectoración purulenta, dolor pleurítico derecho y aumento de su disnea basal. Exploración: disnea de reposo, cianosis, auscultación cardíaca rítmica, auscultación pulmonar con roncus y sibilancias inspiratorias-espíatorias bilaterales y crepitantes en región anterolateral derecha, resto normal. Temperatura, 37,6 °C. Gasometría arterial basal: PaO₂, 43 mmHg; PaCO₂, 65 mmHg; pH, 7,38. Radiografía de tórax: condensación alveolar en lóbulo medio derecho. Hemograma, analítica de sangre y orina, inmunoglobulinas, coagulación, látex, ANA y proteína de Bence-Jones en orina normales. Espirometría: FVC, 2.950 (65%); FEV₁, 950 (28%); FEV₁/FVC, 32%. La TAC torácica de alta resolución mostró un engrosamiento difuso de la pared traqueal, carina, bronquios principales, intermediario y algunos segmentarios (figs 1 y 2); tumoraciones que ocupan la luz del bronquio principal izquierdo y lóbulo superior derecho (LSD) (fig. 2); engrosamiento y nódulos a nivel de bronquios segmentarios basales derechos con neumonitis obstructiva a nivel del segmento superior y posterobasal del lóbulo inferior derecho (LID) (fig. 3). Broncoscopia: engrosamiento e inflamación difusa de la mucosa traqueobronquial, placa de 1 cm en cara lateral derecha del tercio superior de tráquea, varias tumoraciones vegetantes y friables de diferente tamaño a nivel del bronquio principal derecho por encima de la salida de LSD, bronquio intermediario y basales derechos, así como a nivel del tercio distal del bronquio principal y basales izquierdos.

Biopsia bronquial: a nivel submucoso se observan masas de material amorfo y eosinófilo, que con rojo Congo se tiñen positivamente y muestra birrefringencia verde con luz polarizada, correspondiendo a material amiloide. Punción-aspiración de grasa abdominal negativa para amiloide. El paciente mejoró con oxigenoterapia, broncodilatadores y antibióticos, desapareciendo la condensación del lóbulo medio derecho (LMD) en los controles radiológicos, persistien-

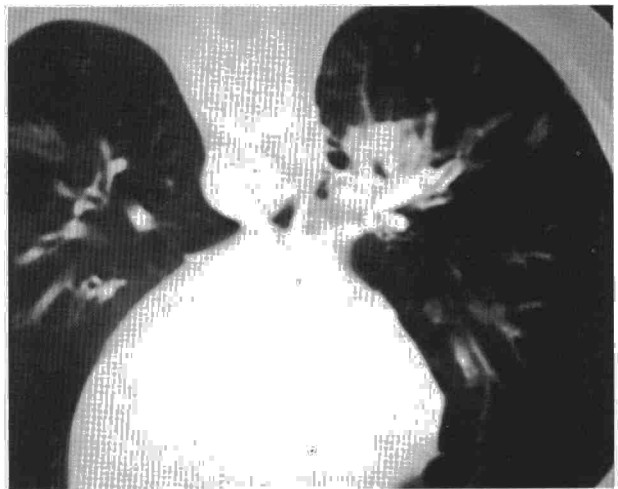


Fig. 3. TAC torácica: corte a nivel de lóbulos inferiores, presencia de nódulos en bronquios segmentarios de lóbulo inferior derecho con neumonitis obstructiva del segmento apical y posterobasal del lóbulo inferior derecho.

do un síndrome ventilatorio obstructivo severo. Se remitió a otro hospital para tratamiento con láser Nd-YAG que no fue realizado por la afectación difusa y periférica que presentaba.

Discusión

Existen diversas clasificaciones de la amiloidosis que afecta al aparato respiratorio, siendo una de las más útiles aquella que la divide según sus localizaciones³⁻⁶. Dentro de las amiloidosis broncopulmonares localizadas la más frecuente es la forma traqueobronquial (ATBL), de la cual se han descrito algo menos de un centenar de casos¹. En una serie de 10.000 broncoscopias se diagnosticó en dos ocasiones⁷. Las manifestaciones clínicas, radiológicas y broncográficas han sido bien establecidas^{1,5,7-11}. Los hallazgos en la TAC están mal definidos^{1,12,13}: suele observarse un engrosa-



miento homogéneo y circunferencial de las paredes bronquiales. La resonancia magnética nuclear demuestra el engrosamiento circunferencial de la pared traqueobronquial con menor intensidad que la grasa en T₁ o T₂^{1,12}. La fibrobroncoscopia permite visualizar las lesiones, su extensión y realizar el diagnóstico mediante la toma de biopsias; el aspecto endoscópico puede variar desde lesiones únicas pseudotumorales a lesiones nodulares múltiples y engrosamiento mucoso difuso^{1,6-9}. Nuestros 2 casos muestran los extremos de la ATBL: en el caso 1, con pocas manifestaciones clínicas, corresponde a la forma nodular única; por otro lado, en el caso 2, forma difusa, las manifestaciones tanto clínicas como exploración física y pruebas complementarias son mucho más floridas. En este último se realizó TAC torácica de alta resolución con hallazgos semejantes a los descritos en la literatura^{1,12,13}, y se puso de manifiesto la presencia de tumores endobronquiales difusos y neumonitis obstructivas, lo cual nos debe hacer sospechar la posibilidad de esta entidad y además nos va a ser útil, junto con los hallazgos endoscópicos, en el momento de realizar el tratamiento.

El diagnóstico de la ATBL suele realizarse actualmente mediante el estudio histológico de las muestras obtenidas durante la fibrobroncoscopia, con una rentabilidad y fiabilidad muy altas⁸. En algunas ocasiones el diagnóstico se realiza en la toracotomía o la necropsia. La evolución espontánea de la ATBL es variable y difícil de definir^{1,7-9}. La mayoría permanecen estables o progresan en meses o años⁶; se ha descrito regresión espontánea en dos ocasiones^{14,15}. En el curso evolutivo de la enfermedad puede aparecer una metaplasia con formación de islotes óseos y cartilaginosos, desarrollando una traqueobroncopatía osteocondroplásica, siendo varios autores los que consideran esta última entidad una fase avanzada de la ATBL¹⁶⁻¹⁸. Los tratamientos empleados en la ATBL han sido diversos^{1,8,9,19}, incluyendo lobectomía, neumectomía, radioterapia, traqueotomía más resección y resecciones endoscópicas, estas últimas ligadas en ocasiones a hemorragias severas^{9,19-21}. Desde hace dos décadas se viene empleando el láser Nd-YAG mediante endoscopia para la resección de lesiones en tráquea y bronquios grandes²². En 1985 Herman et al⁷ publican la primera serie de 13 casos de ATBL tratadas mediante resección endoscópica con láser Nd-YAG obteniendo buenos resultados y sin complicaciones importantes, disminuyendo de forma considerable el riesgo de hemorragia. Desde entonces se considera el tratamiento de elección en la mayoría de las ATBL^{1,4,6,23}. En nuestros 2 pacientes no se realizó tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rad SM, Le Thi Hong Du, Wechsler B, Monsigny M, Buthiau D, Colchen A, Godeau P. Amylose trachéo-bronchique localisée. Une nouvelle observation avec étude tomographique et en résonance magnétique nucléaire. *Revue de la littérature. Rev Pneumol Clin* 1988; 44: 260-265.
2. Celli BR, Rubinow A, Cohen AS, Brody JS. Patterns of Pulmonary Involvement in Systemic Amyloidosis. *Chest* 1978; 74: 543-546.
3. Thompson PJ, Citron KM. Amyloid and the lower respiratory tract. *Thorax* 1983; 38: 84-87.
4. Hernández Hernández JR, González Budiño T, Escudero Bueno C, Molinos Martín L, Martínez González del Río J. Amiloidosis traqueobronquial. Aportación de dos nuevos casos. *Arch Bronconeumol* 1986; 22: 45-49.
5. Himmelfarb E, Wells S, Rabinowitz JG. The Radiologic Spectrum of Cardiopulmonary Amyloidosis. *Chest* 1977; 72: 327-333.
6. Cordier JF. Les amyloïdoses et les dépôts amyloïdes. Amyloïdoses du bas appareil respiratoire. *Rev Mal Resp* 1989; 6: 5-14.
7. Herman DP, Colchen A, Milleron B, Bentata-Pessayre M, Personne C, Akoun G. Le traitement de l'amylose trachéo-bronchique par broncholaser. A propos d'une série de treize cas. *Rev Mal Resp* 1985; 2: 19-23.
8. Peuchmaur M, Capron F, Dessirier JL, de Fenoyl O, Roque d'Orbecastel O, Rochemaure J. L'amylose et ses localisations broncho-pulmonaires. A propos de trois observations. *Poumon-Coeur* 1983; 39: 115-120.
9. Rubinow A, Celli BR, Cohen AS, Rigden BG, Brody JS. Localized amyloidosis of the lower respiratory tract. *Am Rev Respir Dis* 1978; 118: 603-611.
10. Hui AN, Koss MN, Hochholzer L, Wehunt WD. Amyloidosis presenting in the lower respiratory tract. Clinicopathologic, radiologic, immunohistochemical and histochemical studies on 48 cases. *Arch Pathol Lab Med* 1986; 110: 212-218.
11. Cook AJ, Weinstein M, Powell RD. Diffuse amyloidosis tracheobronchial tree. Bronchographic manifestation. *Radiology* 1973; 107: 303-304.
12. Hélénon O, Frijia J, Yana C, Clauvel JO, Fromentin JC, Laval-Jeantet M. Apport de l'imagerie dans l'amylose thoracique extra-cardiaque. *J Radiol* 1989; 70: 159-166.
13. Yoshida S, Suematsu T, Koizumi T, Motohara T, Oobayashi K, Takada Y, Yamamoto H, Sashika T. Demonstration of primary tracheobronchial amyloidosis by 99 mtc-HMDP bone SPECT. *Ann Nucl Med* 1993; 7: 269-272.
14. Hof DG, Rasp FL. Spontaneous regression of diffuse tracheobronchial amyloidosis. *Chest* 1979; 76: 237-239.
15. Schraufnagel DE, Knight L, Ying WL, Wang NS. Favorable outcome in a case of endobronchial amyloidosis. *Can Med Assoc J* 1980; 122: 559-561.
16. Sakula A. Tracheobronchopathia osteoplastica. Its relationship to primary tracheobronchial amyloidosis. *Thorax* 1968; 23: 105-110.
17. Alroy CG, Lichtig C, Kaftori JK. Tracheobronchopathia osteoplastica: end stage of primary lung amyloidosis? *Chest* 1972; 61: 465-468.
18. Abelanet R, Rejou JJ, Lemaigre G, Lecharpentier Y, Trillon O, Bannier M. Amylose bronchique ossifiante. Rapport avec la trachéobronchopathie chondro-ostéoplastique. *Rev Fr Mal Resp* 1978; 6: 433-436.
19. Flemming AFS, Fairfax AJ, Arnold AG, Lane DJ. Treatment of endobronchial amyloidosis by intermittent bronchoscopic resection. *Br J Dis Chest* 1980; 74: 183-188.
20. Attwood HD, Price CG, Riddell RJ. Primary diffuse tracheobronchial amyloidosis. *Thorax* 1972; 27: 620-624.
21. Prowse CB, Elliott RIK. Diffuse tracheobronchial amyloidosis: a rare variant of protean disease. *Thorax* 1963; 18: 326-333.
22. Dumon JF, Reboud E, Garbe L, Auconte F, Meric B. Treatment of tracheobronchial lesion by laser photoresection. *Chest* 1982; 81: 278-284.
23. Millar AB, O'Reilly AP, Clarke SW, Hetzel MR. Amyloidosis of the respiratory tract treated by laser therapy. *Thorax* 1985; 40: 544-545.