

Amiloidosis traqueobronquial. Una forma infrecuente de amiloidosis restringida al tracto respiratorio inferior

J.A. Onrubia, M.^a J. Mayol, C. Martínez y J. Marco

Servicio de Anatomía Patológica y Sección de Neumología.
Hospital Universitario de San Juan. Alicante.

Presentamos un caso de amiloidosis traqueobronquial difusa en un paciente varón de 83 años que se inició con un cuadro neumónico, en el seno de una enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Evolucionó con procesos obstructivos intercurrentes en los 2 años siguientes al diagnóstico y falleció por hemorragia digestiva alta. En ningún momento de su evolución se detectaron antígenos monoclonales.

Palabras clave: Amiloidosis traqueobronquial. Amiloidosis restringida al tracto respiratorio inferior. Ausencia de monoclonalidad sérica.

Arch Bronconeumol 1995; 31: 188-189

Tracheobronchial amyloidosis. An unusual form of amyloidosis restricted to the lower respiratory tract

We describe an 83-years-old man with diffuse tracheobronchial amyloidosis presenting with pneumonia, against a background of chronic obstructive pulmonary disease. The condition continued with intermittent episodes of obstruction for 2 years after diagnosis and the patient died after upper digestive tract hemorrhage. Monoclonality was never demonstrated.

Key words: Tracheobronchial amyloidosis. Amyloidosis restricted to the lower respiratory tract. Absence of monoclonality.

Introducción

El tracto respiratorio inferior (TRI) frecuentemente se afecta en la amiloidosis primaria y de forma infrecuente en la secundaria. Existe asimismo una forma inusual de amiloidosis restringida al TRI¹. El primer caso de esta entidad se describe en el año 1877 por Lesser² y hasta el año 1986 se han comunicado 160 casos en la literatura mundial³. Por otro lado, la patogénesis del depósito local de amiloide en el TRI sigue siendo oscura, especulándose en muchos estudios un origen clonal⁴. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado en este centro de amiloidosis traqueobronquial que falleció 2 años después por un proceso concurrente independiente de su patología de base.

Caso clínico

Se trataba de un paciente de 83 años con antecedentes de tabaquismo de 360 paquetes/año durante 70 años, etiquetado de enfermedad pulmonar obstructiva crónica. En 1992

ingresó en nuestro centro por neumonía izquierda. Analíticamente destacaba leucocitosis con desviación izquierda, glucemia 176 mg/dl, sodio 130 mEq/l, proteínas totales 5,8 g/dl. Proteinograma: albúmina 3,2 g/dl. Resto de fracciones normales. Gasometría arterial: pH 7,41; PO₂ 44 mmHg, PCO₂ 43 mmHg y HCO₃ 27,5 mm/l. Cultivo y baciloscopia negativos. ECG: bloqueo completo de rama derecha. Radiografía de tórax: cambios inflamatorios crónicos en ambas bases y aumento de densidad del LII. Broncoscopia: el árbol bronquial derecho revelaba, a la entrada del lóbulo medio, una mucosa cordonal de superficie lisa y aspecto infiltrado que estenosa la luz. Se biopsió. Resto del árbol derecho permeable. El izquierdo mostraba a nivel del S-10 del lóbulo inferior una mucosa inflamatoria con disminución luminal. La biopsia revelaba depósito de amiloide a nivel de la lámina propia de la mucosa bronquial (fig. 1) e inmunofenotípicamente se comprueba restricción de la cadena ligera lambda en el infiltrado plasmocelular. El paciente es dado de alta por respuesta a la terapéutica y pasa a control ambulatorio. Catorce meses después ingresó con otro cuadro neumónico, comprobándose consolidación radiológica de la base derecha (fig. 2). Analíticamente, no existían variaciones sustanciales en comparación con las correspondientes a su primer ingreso. Se instauró la terapéutica oportuna y a las 24 horas presentó una hemorragia digestiva alta. Endoscópicamente se comprobó una úlcera duodenal con signos de sangrado reciente. Se le transfundieron 4 U de concentrados de hematies. Posteriormente, ante un deterioro severo de la coagula-

Correspondencia: Dr. J.A. Onrubia.
Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario.
Ctra. Alicante-Valencia, s/n. 03550 San Juan. Alicante.

Recibido: 25-7-94; aceptado para su publicación: 30-8-94.

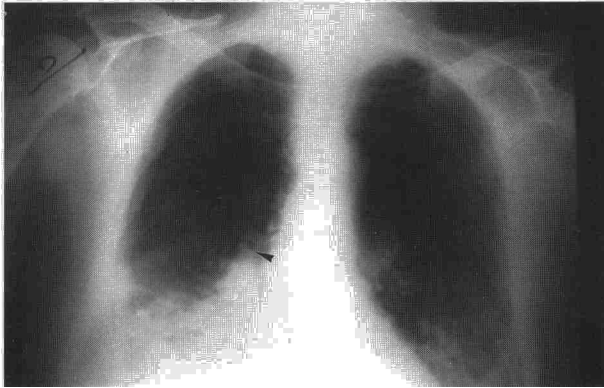
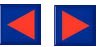


Fig. 1. Radiografía de tórax anteroposterior. Infiltrados intersticio-alveolares bilaterales con mayor grado de condensación en LID (broncograma aéreo, cabeza de flecha). Silueta cardíaca normal.

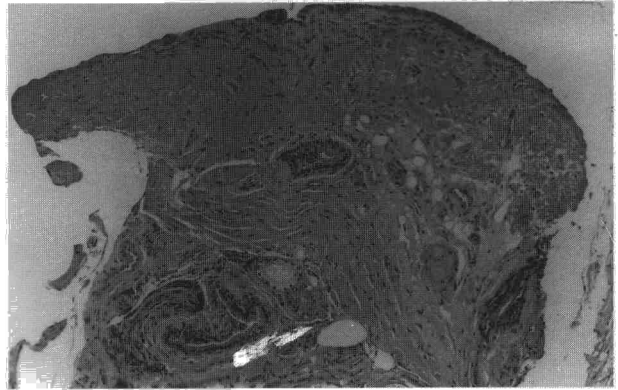


Fig. 2. Biopsia bronquial que muestra depósitos de amiloide a nivel del corion. (HE, $\times 40$.)

ción, se administraron 4 U de plasma con remisión de la hemorragia y estabilización de la Hb. El paciente falleció repentinamente al cabo de 24 horas.

Discusión

La amiloidosis traqueobronquial⁵ (ATB) está condicionada por el depósito de esta sustancia fibrilar en las vías aéreas de conducción. Este depósito puede ser único o difuso. En el primer caso recuerda clínicamente a un carcinoma condicionando obstrucción luminal con el consiguiente colapso.

Clínicamente la sintomatología más frecuente de la ATB es el estridor, infección recurrente o hemoptisis relacionada con la obstrucción bronquial. El diagnóstico se basa en la biopsia bronquial. Esta revela depósito de amiloide en el corion de la mucosa bronquial, que de forma habitual conduce a la atrofia de las glándulas bronquiales atrapadas y puede complicarse con calcificación. Se asocia a infiltrado inflamatorio plasmocelular con ocasional componente giganteocelular.

Por lo tanto, este proceso se trata de una forma indolente de amiloidosis localizada que raramente se transforma en sistémica. La etiopatogenia de estos depósitos locales sigue siendo oscura y atractiva a la vez. Algunos autores abogan que el mecanismo está asociado al infiltrado plasmocelular^{4,6,7} y otros otorgan gran importancia al macrófago. Célula capaz de convertir inmunoglobulinas en amiloide, o bien secretar mediadores que induzcan su formación⁸⁻¹⁰.

Respecto al primer supuesto también existen teorías muy dispares. Por un lado, dicho infiltrado puede ser policlonal⁷ o monoclonal⁶, o bien, que existan precursores circulantes que se depositen en el pulmón como resultado de un aumento de la permeabilidad vascular, acompañándose de infiltrado plasmocelular policlonal a este nivel.

En la serie de Hui et al³, de 48 casos de amiloidosis del tracto respiratorio inferior, 14 correspondían a ATB (4 localizadas y 10 difusas), demostrándose monoclonalidad lambda en 2 casos. Por lo tanto, tene-

mos un paciente con criterios clínicos e histopatológicos de ATB de tipo difuso que inmunofenotípicamente presenta restricción de cadenas ligeras lambda del infiltrado plasmocelular. Sin evidencia electroforética de pico monoclonal sérico. Una explicación, acercándose al planteamiento de este autor, sería un cambio en la clonalidad del infiltrado plasmocelular debido a infecciones locales de repetición. Dicha expansión clonal se autopropagaría en las vías aéreas de conducción, dando lugar al depósito de amiloide. Aunque resultan interesantes todas estas teorías que intentan explicar la etiopatogenia de los depósitos de amiloide en el árbol traqueobronquial, es necesario, para caracterizar esta entidad, un mayor número de casos acompañados del perfil inmunofenotípico del infiltrado plasmocelular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thompson PJ, Citron KM. Amyloid and the lower respiratory tract. *Thorax* 1983; 38: 84-87.
2. Lesser A. Ein fall von Encondroma osteoides mixtum der lunge mit partieller amyloid Entartung. *Virchows Arch Pathol Anat* 1877; 69: 404-408.
3. Hui AN, Koss MN, Hochholzer L, Wehunt WD. Amyloidosis presenting in the lower respiratory tract. *Arch Pathol. Lab Med* 1986; 110: 212-218.
4. Page DL, Isersky C, Harada M. Immunoglobulin origin of localized nodular pulmonary amyloidosis. *Res Exp Med* 1972; 159: 75-86.
5. Katzenstein ALA, Askin FB. Systemic disease involving the lung. En: Zorab R, editor. *Surgical Pathology of non-neoplastic lung disease*. Filadelfia: WB Saunders, 1990; 226-234.
6. Glenner GG. Amyloid deposits and amyloidosis: The fibrillares. *N Eng J Med* 1980; 302: 1.283-1.292.
7. Duke M. Tumoral amyloidosis of the lungs: A case report. *Arch Pathol Lab Med* 1959; 67: 110-117.
8. Cohen AS, Shirahama T, Sipe JD, Skinner M. Amyloid proteins, precursors, mediator and enhancer. *Lab Invest* 1983; 48: 1-3.
9. Durie BGM, Persky B, Soehnlen BJ, Crogan TM, Salmon SE. Amyloid production in human myeloma stem-cell culture, with morphologic evidence of amyloid secretion by associated macrophages. *N Eng J Med* 1982; 307: 1.689-1.692.
10. Lewinsohn G, Bruderman I, Bohadana A. Primary diffuse amyloidosis with monoclonal gammopathy. *Chest* 1976; 69: 682-685.