



Amiloidosis pulmonar. Diagnóstico por biopsia transbronquial

Sr. Director: La amiloidosis es una enfermedad caracterizada por el depósito de proteína fibrilar en diversos órganos y tejidos¹. En el aparato respiratorio puede adoptar la forma de lesiones traqueobronquiales, nódulos parenquimatosos, o infiltración difusa alveolar-septal². Pese a que la afectación pulmonar es un hallazgo frecuente en autopsias, se han publicado pocos casos diagnosticados en vida, en su mayoría mediante toracotomía. Describimos un caso diagnosticado por biopsia transbronquial, técnica cuya utilidad en el diagnóstico de la amiloidosis pulmonar ha sido comunicada sólo ocasionalmente en la literatura³.

Enferma de 60 años de edad que consultó por disnea progresiva y edemas maleolares. En la radiografía de tórax se observó cardiomegalia y patrón alveolo-intersticial difuso bilateral. En el proteinograma se apreció una banda monoclonal y la punción aspirativa de médula ósea evidenció plasmocitosis del 5%. Con digital y diuréticos mejoró la situación clínica y radiológica. Diez meses después ingresó por náuseas, mareo, astenia y una pérdida de conciencia transitoria. En la radiografía de tórax había cardiomegalia, patrón intersticial basal bilateral, derrame pleural derecho y una condensación en lóbulo inferior derecho. La biopsia transbronquial, realizada a nivel del lóbulo inferior derecho, demostró la existencia de material amorfo eosinófilo, correspondiente a depósito de sustancia amiloide (positividad para el rojo Congo y birrefringencia característica con luz polarizada) de distribución alveolar y septal, así como en la membrana basal de los capilares y en la media de los vasos (fig. 1). Ni en la biopsia rectal, ni en la de la grasa abdominal se encontró amiloide. La paciente falleció a los 22 días del ingreso y la autopsia confirmó la presencia de abundantes depósitos de sustancia amiloide, con afectación preferente de estructuras conectivas, membranas basales y pared de vasos de distintos órganos, destacando por su intensidad la afectación del parénquima pulmonar.

Entre las formas de amiloidosis pulmonar, la parenquimatosa difusa es la menos frecuente y ocurre sobre todo en la amiloidosis primaria y en la asociada a mieloma⁴. Las manifestaciones radiológicas son similares al edema pulmonar de origen cardiogénico y por

ello erróneamente interpretadas, sobre todo si coexiste cardiomegalia. Al igual que ocurrió en nuestra paciente, la existencia de un patrón radiológico intersticial se ha asociado con una corta supervivencia, a diferencia del patrón nodular, en que es más prolongada. Ocasionalmente, la amiloidosis sistémica se presenta inicialmente como enfermedad difusa pulmonar⁵. Las características clínicas y radiológicas de la amiloidosis pulmonar son inespecíficas, por lo que el diagnóstico se basa en la demostración microscópica del depósito de sustancia amiloide. La mayoría de los casos comunicados de amiloidosis pulmonar han sido diagnosticados por toracotomía, o en el examen postmortem. En el caso aportado, el diagnóstico se obtuvo mediante biopsia transbronquial, mientras que en las biopsias rectal y de grasa subcutánea abdominal no se encontró sustancia amiloide. Sin embargo, la autopsia confirmó posteriormente la naturaleza multisistémica de la enfermedad.

Aunque en la paciente estudiada no lo observamos, se ha señalado la posibilidad de complicaciones hemorrágicas al tomar biopsias, debido a la infiltración amiloidea de los vasos y en algunos pacientes, a deficiencia aislada de factor X. Por ello, la biopsia transbronquial debe evitarse en individuos con historia de sangrado previo⁶.

Consideramos que ante un patrón intersticial, el hallazgo de material amorfo eosinófilo en los septos alveolares o en las paredes de los vasos, en las muestras obtenidas por biopsia transbronquial debe conducir a investigar la presencia de sustancia amiloide. Creemos por consiguiente, que la biopsia transbronquial es un método útil para el diagnóstico de la amiloidosis pulmonar alveolar-septal y que puede obviar la necesidad de toracotomía y biopsia pulmonar a cielo abierto.

J. Franco Serrano, B. Brotons Brotons y J.J. Terradez Raro*

Servicios de Medicina Interna y *Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

1. Glenner GG. Amyloid deposits and amyloidosis. The beta-fibrilloses. (partes 1 y 2). *N Engl J Med* 1980; 302: 1283-1292 y 1333-1343.

2. Thompson PJ, Citron KM. Amyloid and the lower respiratory tract. *Thorax* 1983; 38: 84-87.

3. Kline LR, Dise CA, Ferro TJ, Hansen-Flaschen JH. Diagnosis of pulmonary amyloidosis by transbronchial biopsy. *Am Rev Respir Dis* 1984; 132: 191-194.

4. Kyle RA, Bayrd ED. Amyloidosis: review of 236 cases. *Medicine (Baltimore)* 1975; 271-299.

5. Juan Samper G, Pons Beltran V, Ferrández Izquierdo A. Amiloidosis primaria presentándose como una enfermedad difusa pulmonar. *Arch Bronconeumol* 1990; 26: 135.

6. Yood RA, Skinner M, Rubinow A, Talariño L, Cohen AS. Bleeding manifestations in 100 patients with amyloidosis. *JAMA* 1983; 249: 1322-1324.

Afectación endobronquial en el síndrome de Churg-Strauss

Sr. Director: El síndrome de Churg-Strauss (SCS), como fue descrito por los patólogos que dieron nombre al mismo en 1951¹, reúne los criterios clínicos de asma, manifestaciones sistémicas, hipereosinofilia y lesiones histológicas constituidas por angeitis necrotizante, infiltración eosinofílica y granulomas extravasculares. En los trabajos con causística amplia²⁻⁴ y en las descripciones de casos aislados⁵⁻⁶, no hemos encontrado referencias de granulomatosis bronquiales observadas por vía endoscópica en el SCS.

Presentamos un paciente varón de 66 años con historia de asma bronquial (AB) de más de 10 años de evolución; 6 meses antes de su ingreso consultó por agudización grave de su AB que cursó con infiltrados pulmonares que se resolvieron espontáneamente en el curso del tratamiento. Se mantenía estable clínicamente con metilprednisolona por VO (4 mg/día), beclometasona en spray (1200 µg/día) y broncodilatadores. Diez días antes de su ingreso inició fiebre con aparición de expectoración mucopurulenta y agudización moderada de su asma bronquial, disestesias en manos y aparición de lesiones cutáneas papulares violáceas en mucosa oral, pliegue interglúteo, cuero cabelludo, escroto y dorso de manos y pies. A la exploración física destacaba, aparte de las lesiones cutáneas descritas, broncoespasmo moderado y en la exploración neurológica disestesias en el territorio cubital y sural izquierdos y mediano derecho. A las 48 h de su ingreso presentó una parálisis facial derecha periférica. La Rx de tórax no evidenciaba infiltrados pulmonares. La analítica destacaba una hipereosinofilia periférica de 15.226 por mm. El EMG era compatible con una neuropatía axonal. En la broncoscopia se observó una mucosa bronquial enrojecida llena de nódulos blanquecinos de forma difusa (figura). Las biopsias de las lesiones cutáneas demostraron angeitis necrotizante y las biopsias bronquiales una granulomatosis necrotizante y un infiltrado inflamatorio eosinofílico. Con el diagnóstico clínico de SCS por la historia de AB con hipereosinofilia, mononeuritis múltiple y las lesiones histológicas descritas, se inició tratamiento con corticoides siguiendo un buen curso clínico, con mejoría de las lesiones cutáneas y neurológicas y desaparición de las lesiones bronquiales en un control broncoscópico posterior.

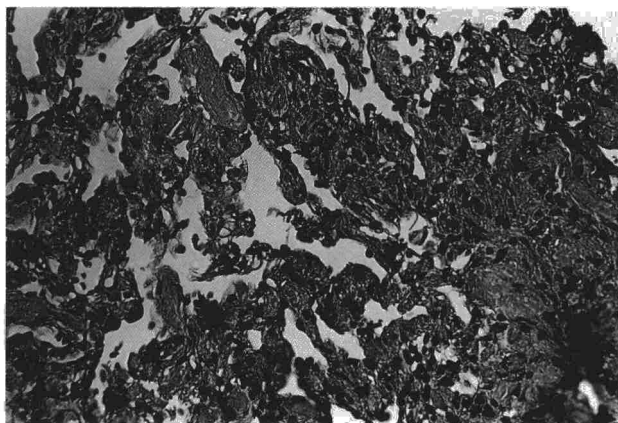


Fig. 1. Biopsia transbronquial en la que se observa engrosamiento difuso de los septos alveolares por el depósito de sustancia amorfa eosinófila (HE × 250).