



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, Talarrico 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.

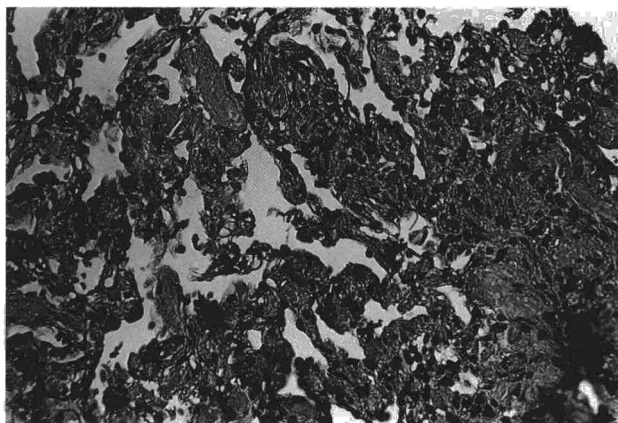


Fig. 1. Biopsia transbronquial en la que se observa engrosamiento difuso de los septos alveolares por el depósito de sustancia amorfa eosinófila (HE × 250).



A pesar de que la afectación pulmonar en el SCS es del 96 %⁷, los hallazgos histopatológico en la mayoría de casos descritos proceden de piel y músculo por su mejor abordaje⁸, y en menor medida de otros órganos y sistemas. Chumbley en 1977³, en una revisión de 30 casos de 39 biopsias con hallazgos característicos, 17 eran de músculo (43,5 %), nueve de piel (23 %) y sólo dos eran de procedencia bronquial (5 %). El interés de este caso de SCS reside en la extensa afectación granulomatosa bronquial y en la imagen endoscópica de la misma.

S. Bardagi Forns, M. Solans Cardús y M. Pujol Castells

Sección de Neumología y Servicio de Medicina Interna. Hospital de Sant Jaume i Santa Magdalena. Mataró

1. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angitis and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951; 27: 227-3.
2. Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. *Medicine* 1984; 63: 65-81.
3. Chumbley LC, Harrison EG, De Remece RA. Allergic granulomatosis and angeitis (Churg-Strauss syndrome): report and analysis of 30 cases. *Mayo Clin Proc* 1977; 52: 447-484.
4. Orriols R, Román A, Bosch J, Sampol G, Bernadó L, Morell F. Síndrome de Churg-Strauss. Ocho casos en los últimos diez años. *Med Clin* 1989; 92: 241-244.
5. Chinchón I, Loizaga JM. Angieitis granulomatosa y alérgica (Churg-Strauss). A propósito de un caso. *Med Clin* 1979; 72: 295-298.
6. Ibáñez F, Bonal P, Fernández C, Pulido F, De la Revilla L. A propósito de un caso de Churg-Strauss con afección ocular. *Med Clin* 1983; 81: 769-771.
7. Leavitt RY, Fauci AS. Pulmonary vasculitis. *Am Rev Respir Dis* 1986; 134: 149-166.
8. Finan MC, Winkelmann RK. The cutaneous extravascular necrotizing granuloma (Churg-Strauss granuloma) and systemic disease: A review of 27 cases. *Medicine* 1983; 62: 142-158.

Evolución a largo plazo de la agenesia de la arteria pulmonar derecha en un adulto asintomático

Sr. Director: La agenesia, o también denominada interrupción proximal de la arteria pulmonar¹, es un hecho excepcional. Generalmente se acompaña de hipoplasia del pulmón ipsilateral que da un aspecto hipertransparente parecido al síndrome de Macleod, con un aumento de la circulación colateral².

Clínicamente los pacientes con agenesia de la arteria pulmonar derecha se pueden dividir en tres grupos³: grupo I, que cursa con shunt izquierda-derecha (generalmente ductus persistente) y se diagnostican en la infancia. El grupo II, se asocia a hipertensión pulmonar severa y los pacientes suelen fallecer en los primeros meses de la vida. Y el grupo III, que cursa sin hipertensión pulmonar precoz, y pueden llegar a la edad adulta con poca sintomatología: infecciones pulmonares de repetición, hemoptisis⁴.

Presentamos un caso de agenesia de la arteria pulmonar derecha perteneciente al grupo III, en una mujer joven, asintomática.

Se trata de una mujer de 24 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que es remitida por presentar una imagen radiológica anormal en una revisión de rutina. En la exploración clínica presentaba un hábito constitucional normal. Buena coloración de piel y mucosas. Era audible un soplo sistólico en el 4.º espacio intercostal, línea medio clavicular derecha. En la auscultación pulmonar presentaba roncus inspiratorios y espiratorios en hemitórax derecho. No se apreciaban edemas ni acropaquias. En la analítica destacaba Hb 16,7 g/l (9,92 mmol/l), Hto 48 % (0,48 U arb), hematías $5,3 \cdot 10^6/\mu\text{l}$ ($5,3 \cdot 10^{12}/\text{l}$). Resto de parámetros analíticos normales. En la radiografía de tórax se observaba una notable pérdida de volumen del hemitórax derecho, con hiperinsuflación compensadora del pulmón izquierdo. Los resultados de las pruebas funcionales respiratorias eran: FEV₁ 1.935 ml, CV 2.234 ml (85 % del teórico). Índice de Tiffeneau 86 %, difusión CO 21,5 ml·min⁻¹·mmHg⁻¹. Gasome-

tría arterial basal: PO₂ 68 mmHg (9kPa), PCO₂ 37,5 (4,0 kPa), pH 7,35. En el ECG aparecían signos de crecimiento de cavidades derechas. En la fibrobroncoscopia se observaba un árbol bronquial normal, con una desviación traqueal importante a la derecha. En la broncografía se observaban bronquiectasias cilíndricas en segmentos posteriores del lóbulo inferior derecho y el resto de las ramificaciones bronquiales normales. En la angiografía pulmonar no se visualizó la arteria pulmonar derecha (fig. 1). Se observaron vasos de circulación colateral sistémica que partían de la arteria axilar derecha e irrigaban el pulmón derecho. El estudio hemodinámico puso de manifiesto una hipertensión pulmonar intensa (presión media en la arteria pulmonar de 90 mmHg). Once años más tarde, la paciente sigue casi asintomática, expresando sólo palpitaciones ocasionales y disnea de grandes esfuerzos. En la exploración física se objetivan acropaquias y discreta cianosis. En la ecocardiografía bidimensional se observaron unos valores hemodinámicos similares a los previos: presión media de la arteria pulmonar 92 mmHg.

La hipertensión pulmonar ocurre en sólo el 20 % de casos con ausencia aislada de arteria pulmonar (grupos II y III), la mayoría de los cuales se convierten en sintomáticos en los primeros meses de vida⁵. En estos pacientes, la circulación arterial viene dada por ramas arteriales de la circulación sistémica que nutren al pulmón afecto, generalmente hipoplásico⁶.

A través del sistema de búsqueda bibliográfica Medline, no encontramos ningún caso de agenesia derecha tipo III aislada con estas características. En España sólo se han publicado dos casos similares^{7,8}.

En nuestro caso destaca la conservación total de la anatomía del árbol bronquial, pese al escaso desarrollo del pulmón derecho, la escasa sintomatología y la buena evolución a largo plazo sin modificaciones en el estudio hemodinámico.

I. García Talavera, S. Díaz y C. Villasante. Servicio de Neumología. Hospital de la Paz. Universidad Autónoma de Madrid.

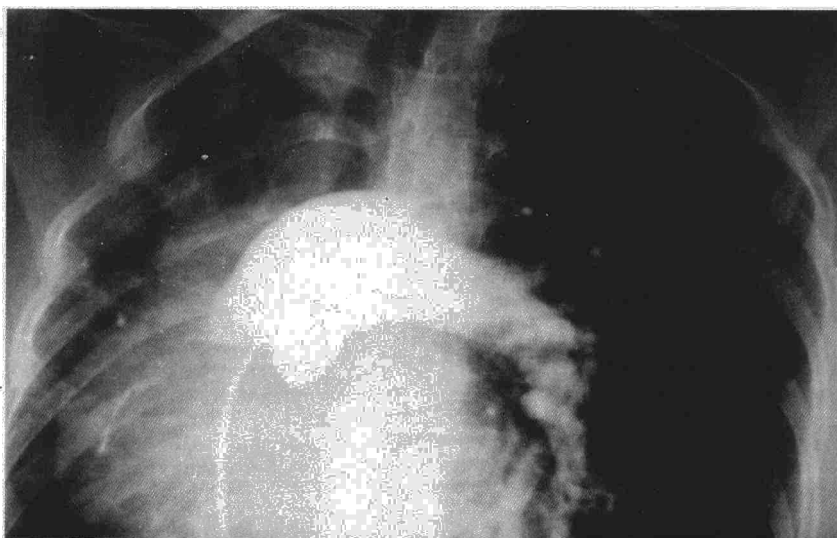


Fig. 1. Angiografía. No se visualiza la arteria pulmonar derecha.