



# AMILOIDOSIS TRAQUEOBRONQUIAL: A PROPOSITO DE UN CASO

F. Barbé, M. Querol, C. Monasterio, A. Lluell y B. Barreiro

Servei de Pneumologia. Hospital de Bellvitge. L'Hospitalet. Barcelona.

La amiloidosis pulmonar localizada es una entidad raramente descrita, siendo la forma más frecuente de presentación la traqueobronquial. Presentamos un nuevo caso de amiloidosis bronquial localizada.

*Arch Bronconeumol*, 1990; 26:83-84

Tracheobronchial amyloidosis: report of a case

Localized pulmonary amyloidosis is a rarely reported condition. Its commonest presentation is the tracheobronchial localization. We report a new case of localized bronchial amyloidosis.

## Introducción

La amiloidosis (A) es el resultado del depósito extracelular de fibrillas derivadas de la cadena ligera de una inmunoglobulina monoclonal y es un trastorno de las células plasmáticas.

La amiloidosis pulmonar puede formar parte de la amiloidosis sistémica (primaria o secundaria) o ser una afección localizada.

La amiloidosis pulmonar localizada es una entidad rara conocida desde hace 100 años. La clasificación más aceptada<sup>1</sup> la divide en: a) traqueobronquial (nódulo único o múltiple); b) parenquimatosa (nodular o parenquimatosa); c) ganglionar (hiliar o mediastínica); y d) pleural.

La forma más frecuente es la amiloidosis traqueobronquial, estando descritos en la literatura unos 60 casos.

Presentamos un nuevo caso de amiloidosis bronquial localizada.

## Caso clínico

Varón de 60 años fumador de 45 paquetes/año, bebedor de 60 g alcohol/día, de profesión albañil. Antecedentes patológicos de: paludismo a los 15 años; hipertensión arterial; hidatidosis hepática intervenida en dos ocasiones (1974, 1978) actualmente sin enfermedad; piloroplastia por úlcus duodenal practicada en 1976. Ingresado en el Servicio de Neumología en 1985 por neumonía bacteriana localizada en el lóbulo superior derecho, con resolución radiológica completa.

Recibido el 5-11-89 y aceptado el 7-11-89.

Ingresa en nuestro hospital en 1988 por cuadro brusco de fiebre alta (39°), tos con expectoración purulenta y disnea. A la exploración física destacaba: paciente obeso, afectación del estado general, auscultación cardíaca normal, auscultación respiratoria con roncus y sibilancias espiratorias en hemitórax derecho, abdomen globuloso sin organomegalias, ausencia de ingurgitación yugular y de edemas maleolares, no se palpaban adenopatías. La analítica mostró: VSG 1.<sup>a</sup> h 80, hematócrito 47, hemoglobina 16, hematíes 5,2 millones, plaquetas 275.000, leucocitos 13.800 (77 segmentados, 18 linfocitos y 5 cayados), fosfatasa alcalina 5,1 ukat/l ( $n < 3,8$ ), siendo el resto normal. La radiografía de tórax mostró una imagen de condensación con broncograma aéreo a nivel de lóbulo superior derecho (LSD), con pérdida de volumen y retracción hiliar homolaterales. El electrocardiograma fue normal. La espirometría simple mostró capacidad vital forzada (FEVC) 75 %, volumen espirado en el primer segundo (VEMS) 50 %, con un índice VEMS/FEVC de 66. Con la orientación clínica de probable neumonía bacteriana en LSD, se instauró tratamiento con cefonicid durante 10 días con buena respuesta clínico-

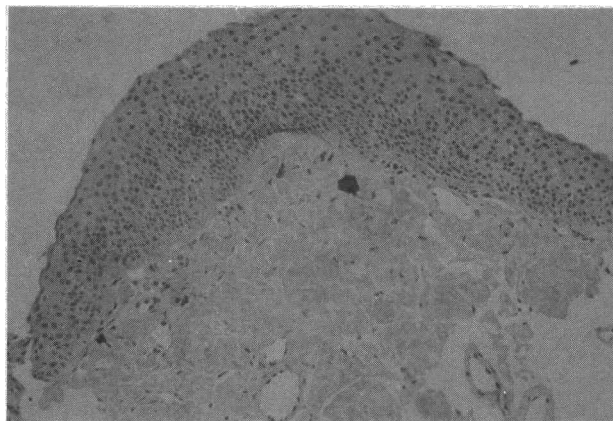


Fig. 1.D. Depósitos de sustancia amiloide (tinción rojo Congo).



radiológica. Por tratarse de la segunda neumonía sobre la misma zona, se practicó una broncoscopia que evidenció a partir del 1/3 inferior traqueal imágenes de proliferación de la mucosa hacia la luz, lisas, vascularizadas y muy friables que se extendían en sentido descendente hacia ambos árboles bronquiales originando estenosis casi completa del bronquio apical del LSD. El broncoaspirado fue inflamatorio con predominio linfocitario y la biopsia bronquial mostró depósito de un material amorfo, eosinófilo, hialino, extracelular, que con la tinción de rojo Congo mostró birrefringencia verde a la luz polarizada, y por ello se diagnosticó de sustancia amiloide (fig. 1). Los cultivos microbiológicos (aerobio, anaerobio y Löwenstein) fueron negativos. Todos los estudios encaminados al diagnóstico de amiloidosis secundaria, que incluían: proteinograma e inmunoelectroforesis, colonoscopia y biopsia rectal, función renal y analítica de orina, fueron normales. También fueron normales: el estudio inmunitario, HBsAg, HBsAc, Waaler-Rose, factor reumatoide, látex, anticuerpos antinucleares (ANA), antiDNA, serología *Echinococcus granulosis* y dosificación de complemento.

## Discusión

La afectación pulmonar en la amiloidosis es frecuente en la forma primaria (88 % casos), en la amiloidosis asociada al mieloma (73 % casos) y en la amiloidosis secundaria (70 % casos) en las series necrópsicas, pero no suele dar manifestaciones clínicas<sup>2</sup>.

La amiloidosis traqueobronquial suele presentarse en varones en la quinta década de la vida (edad media 53 años)<sup>3</sup>. Los síntomas más frecuentes son: tos, disnea, hemoptisis y complicaciones debidas a la obstrucción que puede ocasionar infecciones de repetición sobre la misma zona o atelectasias, tal como presentaba nuestro paciente; también se han descrito estridor y disnea<sup>4</sup>. La auscultación respiratoria suele mostrar roncus y sibilancias en el 70 % de casos, que suelen ser localizadas. En la radiografía de tórax se evidencia atelectasia en el 48 % de los casos y opacidades hiliares o mediastínicas en menos del 7 %<sup>5</sup>. El diagnóstico se establece mediante el estudio de la

muestra obtenida mediante broncoscopia en el 66 % de casos y se suelen objetivar placas o nódulos únicos o múltiples en el tracto traqueobronquial.

El curso clínico y el pronóstico dependen de la localización anatómica de la lesión. El tratamiento va desde la cirugía con lobectomía o neumonectomía, a la resección transbroncoscópica con láser Nd YAG. Este se ha utilizado<sup>6</sup> en las lesiones que afectan a tráquea y bronquios principales, siendo una técnica que en manos experimentadas se asocia con pocas complicaciones. No obstante, se ha descrito a la aparición de hemorragias atribuidas a la inhibición de la contracción vascular hemostática por los depósitos de amiloide, llegando en algún caso a provocar la muerte del paciente<sup>7</sup>.

En nuestro paciente no llegamos a practicar ningún tipo de tratamiento debido a su buena evolución clínico-radiológica.

## BIBLIOGRAFIA

1. Hernández J, González T, Escudero C et al. Amiloidosis traqueobronquial. Aportación de dos nuevos casos. Arch Bronconeumol 1986; 22:45-49.
2. Celli BR, Rubinow A, Cohen AS et al. Patterns of pulmonary involvement in systemic amyloidosis. Chest 1978; 74:543-546.
3. Rubinow A, Celli BR, Cohen AS et al. Localized amyloidosis of the lower respiratory tract. Am Rev Respir Dis 1978; 118:603-611.
4. Thompson PJ, Citron KM. Amyloid and the lower respiratory tract. Thorax 1983; 38:84-87.
5. Himmelfarb E, Wells S, Rabinowitz J. The radiologic spectrum of cardiopulmonary amyloidosis. Chest 1977; 72:327-332.
6. Díaz JP. El láser en la patología traqueobronquial. Arch Bronconeumol 1986; 22:28-33.
7. Flemming AFS, Fairfax AJ, Arnold AG et al. Treatment of endobronchial amyloidosis by intermittent bronchoscopic resection. Br J Dis Chest 1980; 74:183-188.