

Disnea en paciente octogenario: amiloidosis traqueobronquial

Henar Gómez-Sacristán¹ , Pilar Leyre García-Villarroel² 

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

²Servicio de Hematología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

Recibido: 09/05/2024

Aceptado: 25/06/2024

En línea: 31/08/2024

Citar como: Gómez-Sacristán H, García-Villarroel PL. Disnea en paciente octogenario: amiloidosis traqueobronquial. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (agosto); 9(2): 61-64. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a7>.

Cite this as: Gómez-Sacristán H, García-Villarroel PL. *Dyspnea in an octogenarian patient: tracheobronchial amyloidosis.* Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (August); 9(2): 61-64. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a7>.

Autor para correspondencia: Henar Gómez-Sacristán. henargomezacris@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Amiloidosis traqueal
- ▷ Amiloidosis traqueobronquial
- ▷ Amiloidosis localizadas
- ▷ Proteína amiloide
- ▷ Vías respiratorias

Resumen

La amiloidosis traqueobronquial, entidad clínica rara, se engloba dentro de las amiloidosis localizadas caracterizándose por el depósito anormal de proteína amiloide en el tejido de las vías respiratorias. Los pacientes presentan síntomas relacionados con la obstrucción de la vía aérea en mayor o en menor medida: disnea, tos seca persistente, hemoptisis, sibilancias o estridor. Los casos más graves presentan síntomas de compresión de zonas adyacentes como disfagia. Suele ser más habitual en varones de edad media (50-60 años). No obstante, debido a la rareza de dicha patología, 45% de los pacientes reciben un diagnóstico inicial erróneo.

Keywords

- ▷ Tracheal amyloidosis
- ▷ Tracheobronchial amyloidosis
- ▷ Localized amyloidosis
- ▷ Amyloid protein
- ▷ Respiratory tract

Abstract

Tracheobronchial amyloidosis, a rare clinical entity, falls under the localized amyloidosis, characterized by abnormal deposition of amyloid protein in the tissue of the respiratory tract. Patients exhibit symptoms related to varying degrees of airway obstruction: dyspnea, persistent dry cough, hemoptysis, wheezing, or stridor. Severe cases may present symptoms of compression of adjacent areas such as dysphagia. It is more common in middle-aged males (50-60 years old). However, due to the rarity of this condition, 45% of patients receive an initial misdiagnosis.

Puntos destacados

- ▷ El depósito amiloide a nivel traqueobronquial supone la tercera ubicación más frecuente dentro de las amiloidosis localizadas.
- ▷ El diagnóstico definitivo de esta patología es histológico.
- ▷ Pese a todo, en más del 80% de las biopsias la tinción resulta inespecífica para identificar el tipo de cadena depositada.

Introducción

La amiloidosis traqueobronquial es una entidad clínica poco común que se clasifica dentro de las amiloidosis localizadas. Se caracteriza por la acumulación anormal de proteína amiloide en el tejido de las vías respiratorias, lo que puede provocar obstrucción y diversos síntomas respiratorios. Esta condición afecta principalmente a personas de mediana edad, con mayor prevalencia en varones. A pesar del impacto en la calidad de vida de los pacientes, la amiloidosis traqueobronquial a menudo se diagnostica erróneamente debido a su rareza¹.

Caso clínico

Antecedentes

Varón de 83 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 insulinodependiente, insuficiencia cardiaca con FEVI preservada, bocio multinodular hipofuncionante y enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Domicilio institucionalizado en residencia por discapacidad intelectual leve-moderada.

Enfermedad actual

Fue derivado a urgencias por disnea, tos y desaturación del 86%. Había estado ingresado 15 días antes en otro hospital con diagnóstico de neumonía y tratado con cefditoreno.

Exploración física

Afebril y hemodinámicamente estable saturando al 93% con gafas nasales a 3 litros, eupneico en reposo. En auscultación pulmonar: roncus y sibilancias bilaterales. Sin otros hallazgos.

Pruebas complementarias

En las pruebas de laboratorio únicamente destacó una PCR de 70 mg/L, con función renal y hepática conservadas. Hemograma y coagulación sin hallazgos. No se identificó paraproteína en electroforesis de inmunofijación (IEF) en sue-

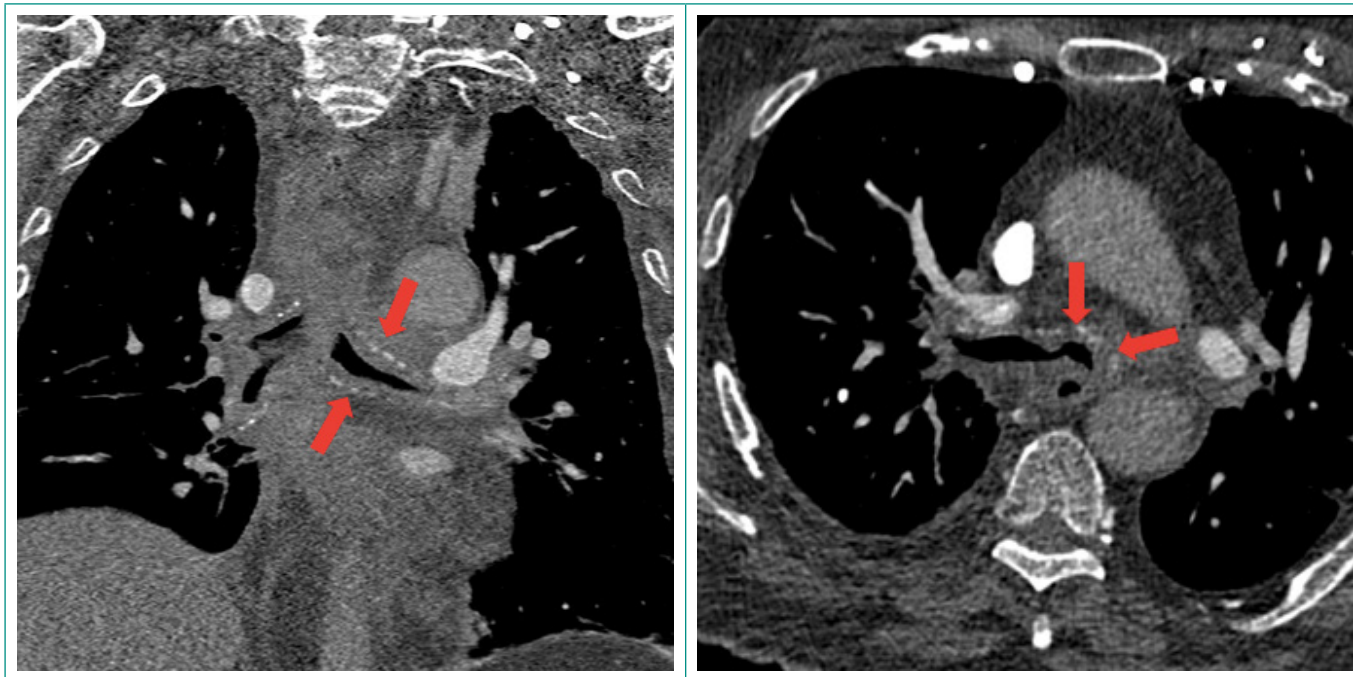


Figura 1. Tomografía computarizada del tórax. Marcado engrosamiento traqueal difuso y en bronquios principales.

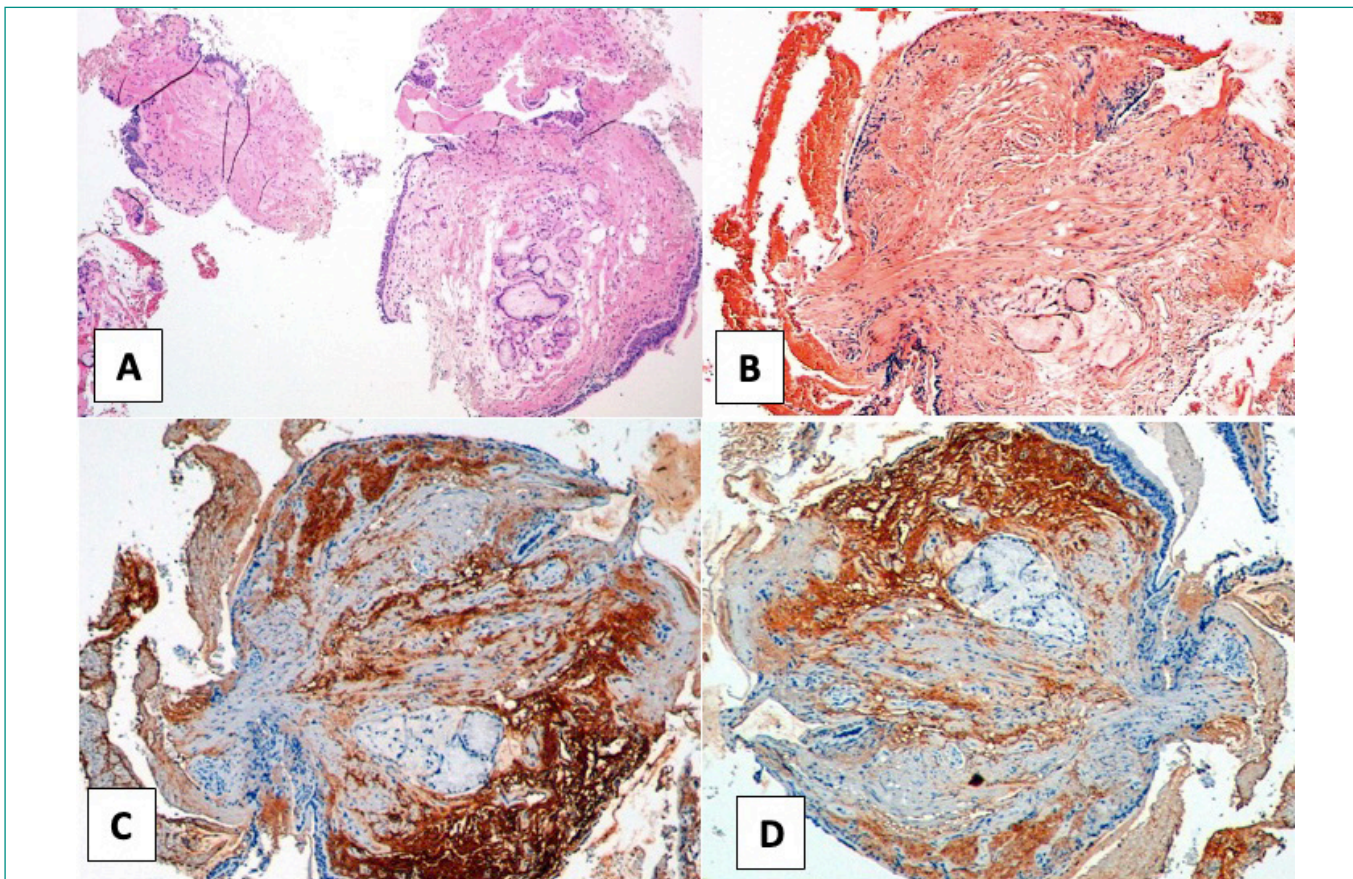


Figura 2. Anatomía patológica. (A) Tinción hematoxilina-eosina. (B) Tinción Rojo Congo. (C) Depósito Lambda. (D) Depósito Kappa.

ro, Bence Jones negativo y cociente de cadenas ligeras en sangre normal. En la radiografía de tórax se apreciaba un hilio ligeramente engrosado. Se decidió entonces ampliar el estudio mediante un TC torácico (figura 1) que reveló un engrosamiento difuso de la pared traqueal y de los bronquios principales de naturaleza inespecífica. La broncoscopia posterior describía el mismo patrón. La citología fue negativa para malignidad y no se observó crecimiento de microorganismos en el cultivo. La anatomía patológica (figura 2) reveló material amorfo eosinófilo, que se tiñó con Rojo Congo y que mostró positividad inespecífica para cadenas ligeras Kappa y Lambda y negatividad para Amiloide AA y transtirretina (TTR).

Diagnóstico y evolución

De acuerdo a criterios de imagen e histológicos se diagnosticó al paciente de amiloidosis traqueobronquial (sin AA ni TTR) localizada y sin afectación sistémica. Se decidió iniciar tratamiento con prednisona en pauta descendente durante 12 semanas. En TC de control (figura 3) realizado 3 meses tras el diagnóstico, se evidenciaba resolución del cuadro. Después de 12 meses de seguimiento en consultas externas de Medicina interna, el paciente continúa asintomático.

Discusión y conclusiones

Describimos este caso por la rareza de esta entidad. La amiloidosis traqueobronquial supone el 6% de los casos de amiloidosis localizada, la cual a su vez representa el 10% del total de las amiloidosis. La localización traqueobronquial ocupa la tercera posición (6%) después del depósito a nivel de la mucosa vesical (16%) y de la afectación cutánea (13%)². Existen cuatro tipos de amiloidosis en función de la proteína fibrilar depositada³: amiloidosis AL sistémica o primaria (depósito de cadenas ligeras de inmunoglobulinas), amiloidosis AA sistémica o secundaria (proteína derivada del amiloide sérico A), amiloidosis por transtirretina (TTR) y amiloidosis por depósito de beta2-microglobulina (asociada a diálisis). En el 98% de las formas localizadas se aísla depósito de cadenas ligeras de inmunoglobulinas².

El TC y la broncoscopia se recomiendan como pruebas de monitoreo inicial. Ambos estudios suelen revelar un engrosamiento de la mucosa que reviste la vía aérea desde la tráquea hasta los bronquios (como es el caso de nuestro paciente), pudiendo afectar también a los bronquios lobares y segmentarios. Por el contrario, el depósito amiloide suele tener poco impacto en la vía aérea de pequeño calibre (bronquios subsegmentarios). Ocasionalmente el depósito amiloide podría manifestarse como una masa localizada que comprime

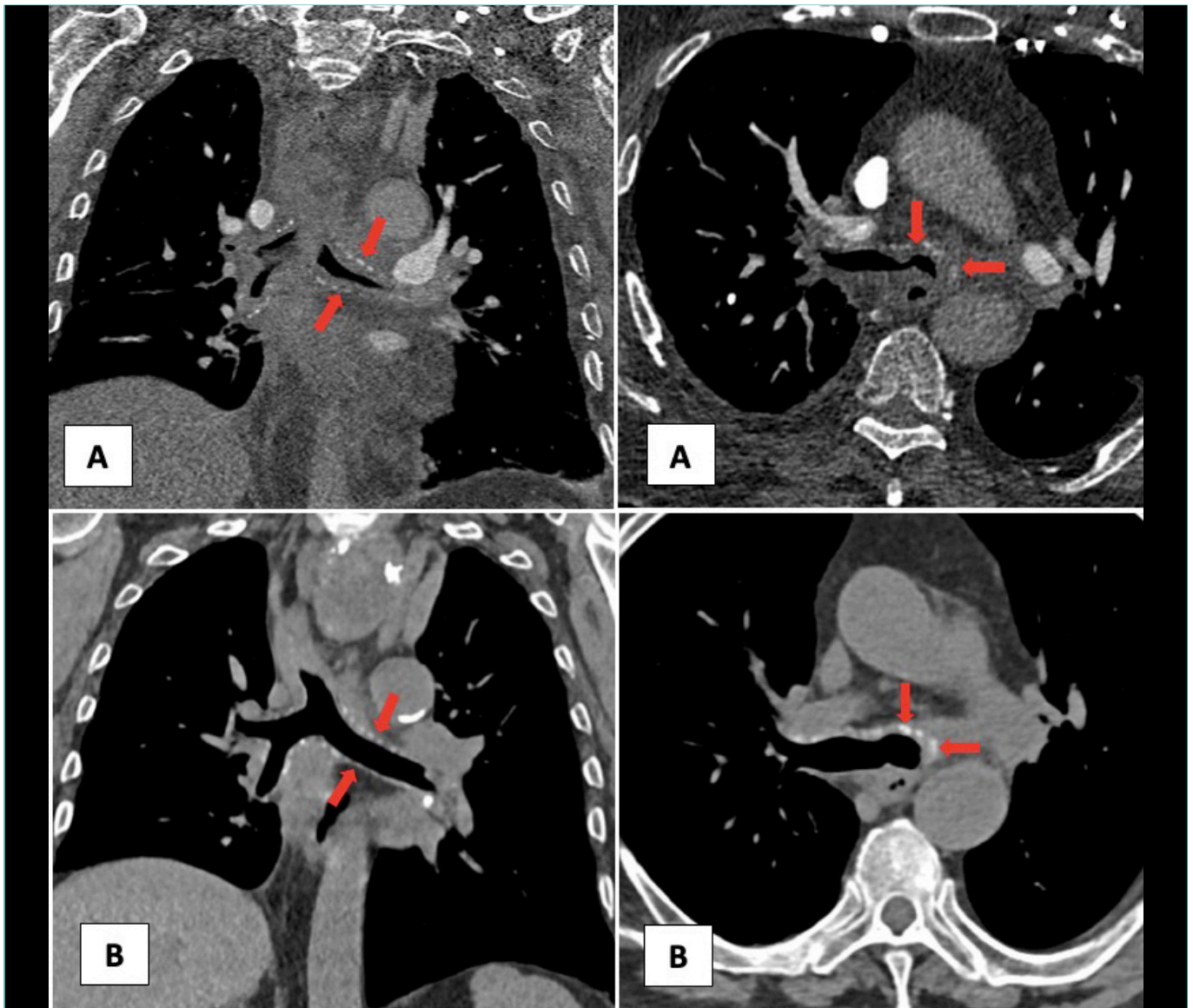


Figura 3. (A) TC torácico diagnóstico. (B) TC torácico 3 meses postratamiento.

estructuras adyacentes. No obstante, el diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio histológico de la región afectada. En el 82% de las biopsias tisulares, la tinción resulta inespecífica para cadenas ligeras Kappa/Lambda².

La sintomatología de estos pacientes es relativamente inespecífica y común a cualquier otra afectación de la vía aérea, lo cual hace que exista una media de 17 meses de retraso diagnóstico⁴.

La información que existe en la literatura con respecto a esta patología es mínima. En los estudios con más tamaño muestral se suelen proponer como primeras opciones terapéuticas la resección de la mucosa por broncoscopia y la radioterapia localizada. En los últimos estudios (a partir del 2020) es donde se ha empezado a desarrollar la corticoterapia como tratamiento eficaz y menos invasivo que los dos anteriores⁵. Pese a todo, la amiloidosis traqueobronquial es una patología con tendencia a la recurrencia por lo que es importante hacer un seguimiento adecuado de la posible reaparición de síntomas en los pacientes tratados.

Financiación, conflicto de intereses y consentimiento informado

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses y disponen de la autorización o consentimiento informado de los involucrados en este caso.

Bibliografía

1. Basset M, Hummedah K, Kimmich C, Veelken K, Dittrich T, Brandelik S, *et al*. Localized immunoglobulin light chain amyloidosis: Novel insights including prognostic factors for local progression. *Am J Hematol*. 2020; 95(10): 1158-1169. doi: <https://doi.org/10.1002/ajh.25915> (último acceso abr. 2024)
2. Mahmood S, Bridoux F, Venner CP, Sachchithanatham S, Gilbertson JA, Rowczenio D, *et al*. Natural history and outcomes in localised immunoglobulin light-chain amyloidosis: a long-term observational study. *Lancet Haematol*. 2015; 2(6): e241-50. doi: [https://doi.org/10.1016/S2352-3026\(15\)00068-X](https://doi.org/10.1016/S2352-3026(15)00068-X) (último acceso abr. 2024)
3. Khor A, Colby TV. Amyloidosis of the lung. *Arch Pathol Lab Med*. 2017; 141(2): 247-254. doi: <https://doi.org/10.5858/arpa2016-0102-RA> (último acceso abr. 2024)
4. Lu X, He B, Wang G, He B, Wang L, Chen Q. Bronchoscopic diagnosis and treatment of primary tracheobronchial amyloidosis: a retrospective analysis from China. *Biomed Res Int*. 2017; 3425812. doi: <https://doi.org/10.1155/2017/3425812> (último acceso abr. 2024)
5. Moy LN, Mirza M, Moskal B, Asado N, Shah B, Bitran J. Pulmonary AL amyloidosis: a review and update on treatment options. *Ann Med Surg (Lond)*. 2022; 80: 104060. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2022.104060>. (último acceso abr. 2024)