



Amiloidosis traqueobronquial primaria

Rafael Navas Espejo*, Beatriz Segovia Blazquez*, María Garrido Ruiz*, Ana Belen Enguita Valls*, Telma Meizoso Latova*, Fernando López-Ríos*

* Hospital 12 de Octubre ESPAÑA

Resumen

Introducción: La amiloidosis traqueobronquial primaria es una rara entidad descrita por primera vez por Lesser en 1877. Se caracteriza por infiltración difusa de la vía aérea con depósitos submucosos de placas y nódulos de amiloide. Aunque el árbol respiratorio se encuentra afectado con frecuencia en las amiloidosis sistémicas, la amiloidosis traqueobronquial primaria es una entidad poco frecuente, con menos de 150 casos descritos en la literatura.

Caso clínico: Varón de 75 años. Ex fumador, que ingresa en nuestro Hospital por cuadro de dos semanas de fiebre, expectoración amarillenta y disnea progresiva. A la exploración física destaca broncoespasmo leve; presenta leucocitosis con neutrofilia e hipoxemia, y en la radiografía de tórax aparece una imagen de atelectasia del lóbulo medio. Se realiza un TAC torácico, que muestra un importante engrosamiento de la tráquea hasta ambos bronquios principales y segmentarios. Posteriormente ya ante los hallazgos descritos se realiza broncoscopia con toma de biopsia.

Hallazgos histopatológicos:

H-E: por debajo del epitelio bronquial se observa un material homogéneo, amorfo y eosinófilo, que adquiere una coloración verde brillante con tioflavina en la inmunofluorescencia. Con la inmunohistoquímica se observa positividad para amiloide P y negatividad para amiloide AA, confirmandose la naturaleza primaria de la lesión.

Discusión: Presentamos un caso de amiloidosis del tracto respiratorio primaria en su forma traqueobronquial, la más frecuente de las amiloidosis pulmonares primarias dentro de la rareza de esta entidad clínica.

Introducción

Introducción: La amiloidosis traqueobronquial primaria es una rara entidad descrita por primera vez por Lesser en 1877. La clínica se caracteriza por disnea, estridor y neumonía recidivante. Aunque el árbol respiratorio se encuentra afectado con frecuencia en las amiloidosis sistémicas, la amiloidosis traqueobronquial primaria es una entidad poco frecuente, con menos de 150 casos descritos en la literatura.

Caso clínico

Caso clínico: Varón de 75 años, ex fumador, que ingresa en nuestro Hospital por un cuadro de dos semanas de fiebre, expectoración y disnea

progresiva. A la exploración física destaca broncoespasmo leve. En las pruebas de laboratorio presenta leucocitosis con neutrofilia e hipoxemia, y en la radiografía de tórax aparece una imagen de atelectasia del lóbulo medio. Se realiza un TAC torácico, que muestra un importante engrosamiento de la tráquea hasta ambos bronquios principales y segmentarios, con múltiples calcificaciones densas. Posteriormente, se realiza broncoscopia con toma de biopsia del bronquio principal derecho. El estudio de extensión de enfermedad sistémica (PAAF subcutánea, estudio de médula ósea, ecocardiograma, etc...) fueron negativos.

Hallazgos histopatológicos

Hallazgos histopatológicos: Por debajo del epitelio bronquial se observa un material homogéneo, amorfo y eosinófilo (Figura 1), que adquirió una coloración verde brillante con tioflavina en la inmunofluorescencia (Figura 2). Con la inmunohistoquímica se observa positividad para el componente amiloide P (Figura 3) y negatividad para amiloide AA, Estos datos junto con la ausencia de enfermedad sistémica confirmó la naturaleza primaria de la lesión.

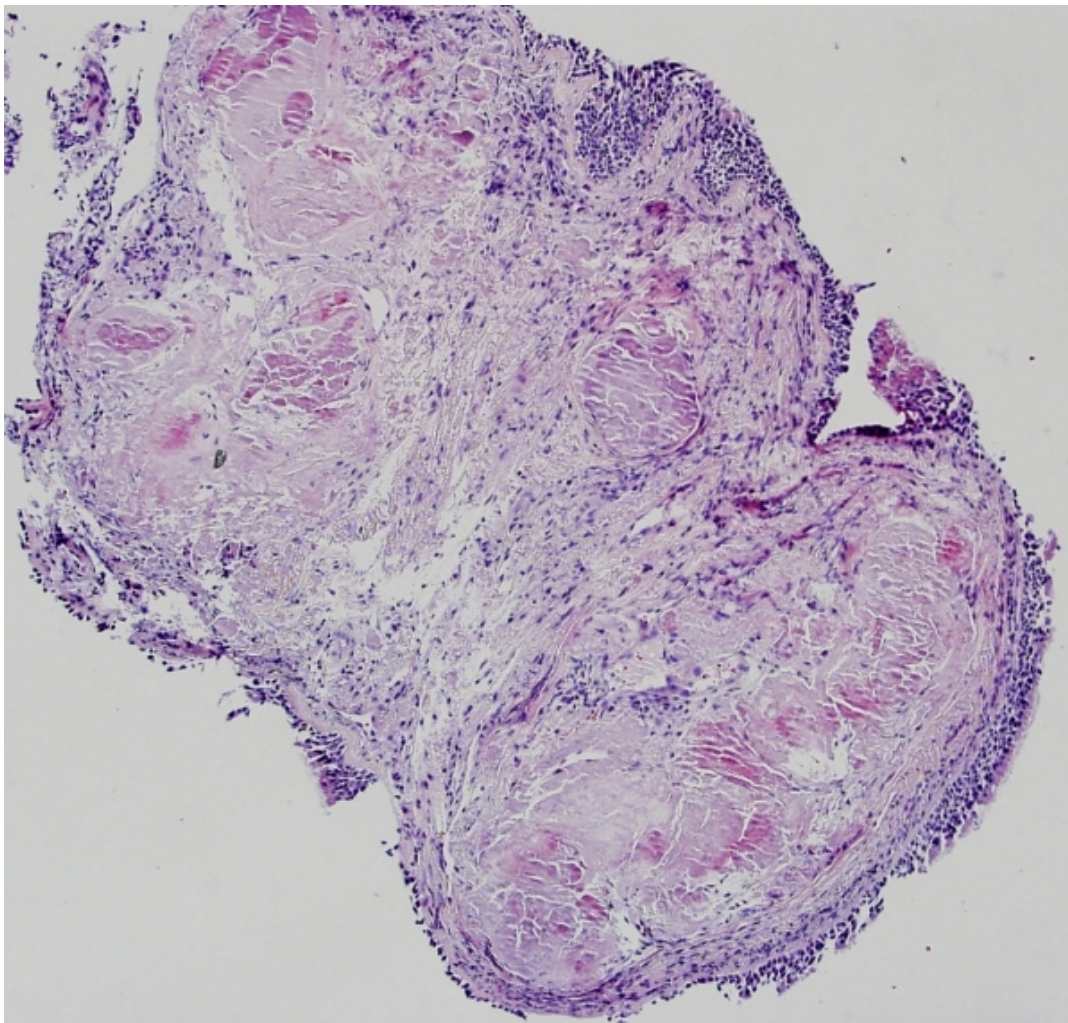


Figura 1

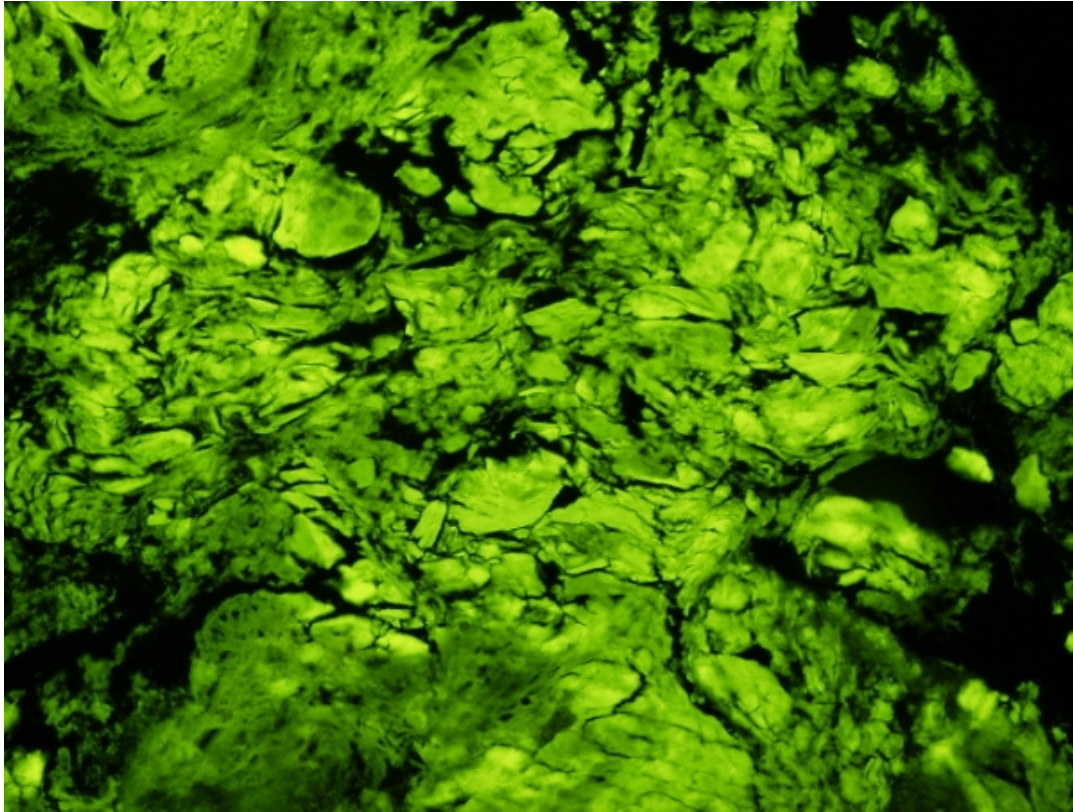


Figura 2

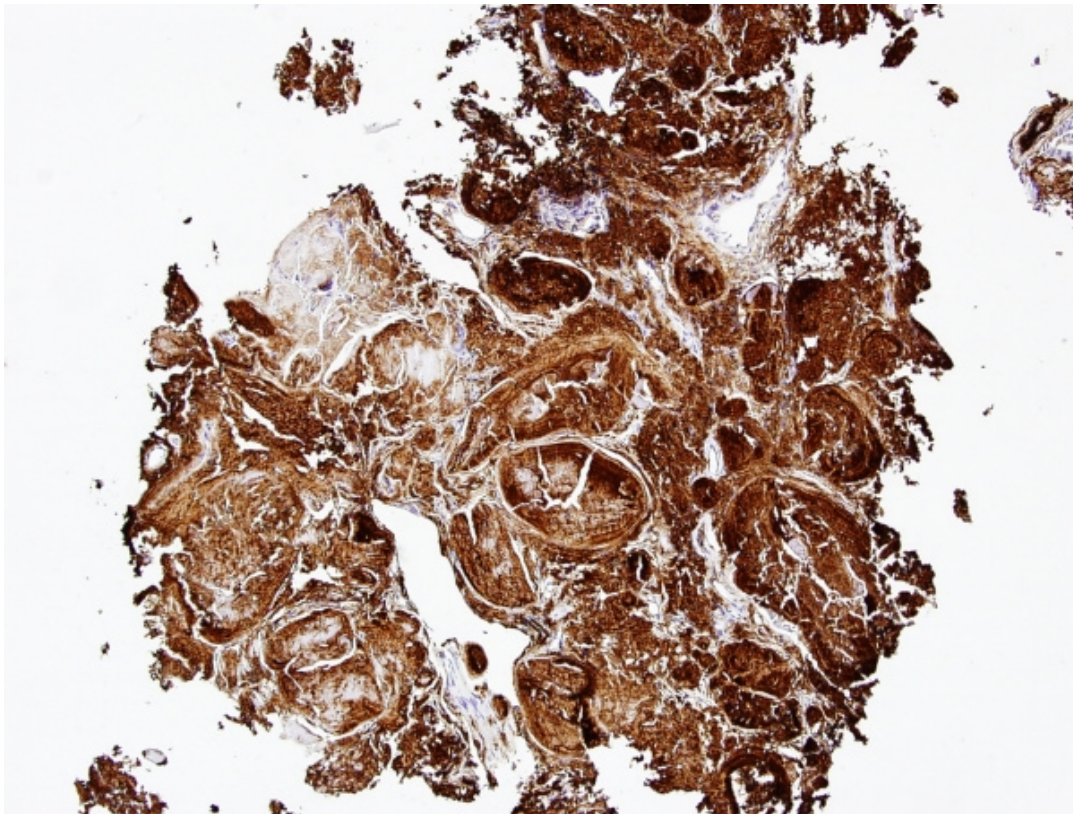


Figura 3

Conclusión

Conclusión: Presentamos un caso de amiloidosis primaria del tracto respiratorio de localización traqueobronquial, la más frecuente de las amiloidosis pulmonares primarias dentro de la rareza de esta enfermedad. La amiloidosis traqueobronquial primaria es una entidad clinicopatológica de difícil diagnóstico, con importantes implicaciones pronósticas. Las opciones del tratamiento son la resección o dilatación endoscópicas, el tratamiento farmacológico (esteroides, melfalán o colchicina) y en algunas ocasiones la radioterapia. A pesar del tratamiento, la supervivencia a los 5 años es tan sólo del 30-50%.

Bibliografía**Bibliografía:**

1. O'Regan A, Fenlon HM, Beamis JF jr, et al.: Tracheobronquial amiloidosis. The Boston University experience from 1984 to 1999. *Medicine (Baltimore)* 2000;79 (2):69-79.
2. Cordier JF, Loire R, Brune J: Amyloidosis of the lower respiratory tract. Clinical and pathologic features in a series of 21 patients. *Chest* 1986;90(6):827-831.