



V-57. - AMILOIDOSIS TRAQUEOBRONQUIAL PRIMARIA. PRESENTACIÓN CLÍNICA, EVOLUCIÓN Y HERRAMIENTAS PARA SU SEGUIMIENTO

J. Abellán Martínez¹, M. Romero Brugera¹, M. Olid Velilla¹, M. Mestre de Juan², E. Pérez Moro¹, E. Luna Heredia¹, M. Fernández Cotarelo¹, J. Ruíz Galiana¹

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Móstoles. Móstoles. Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir la presentación clínica, evolución, tratamiento y herramientas para el seguimiento de la amiloidosis traqueobronquial primaria.

Métodos: Identificación en los archivos de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Móstoles, los casos de amiloidosis traqueobronquial desde enero del 2000 hasta diciembre del 2012. Se incluyeron los positivos en la tinción de rojo Congo y negativos para amiloide AA.

Resultados: Se identificaron 4 varones con unos rangos de edad entre 49 y 68 años y que clínicamente debutaron con: crisis obstructiva respiratoria (1), disfonía (1), hallazgo casual en una broncoscopia (1) y hemoptisis (1). Ningún paciente tenía datos de afectación sistémica ni presentaba bandas monoclonales en plasma u orina. La evolución aunque con un curso benigno fue variable. El paciente con crisis obstructiva respiratoria tenía infiltración amiloide en laringe y tráquea, requiriendo varias resecciones con láser y cirugías abiertas con importante morbilidad, encontrándose vivo a los 5 años. El enfermo que debuto con disfonía, la infiltración también era laringo traqueal y se reseco con láser sin incidencias, a los 5 años se encuentra vivo y no tiene constatado que se hayan realizado pruebas para buscar recidiva. En el paciente asintomático, la amiloidosis fue localizada a nivel traqueal como hallazgo casual en el estudio de un nódulo pulmonar solitario (benigno y negativo para tinción de rojo Congo). El paciente con hemoptisis tenía una masa en bronquio principal derecho que ocluía el 90% de la luz, sangrante y friable que no se consiguió diagnosticar histológicamente en las dos primeras broncoscopias. Presentó un cuadro de hemoptisis grave con expulsión de un gran coagulo (que no se estudió histológicamente) y en la tercera broncoscopia había desaparecido la masa endobronquial, quedando una mucosa subyacente infiltrada por amiloide AL. En este paciente la pared del bronquio afecto tenía inicialmente captación intensamente positiva en el PET-TAC. A los dos años de evolución el PET-TAC es negativo y la broncoscopia normal.

Discusión: La amiloidosis traqueobronquial primaria es una entidad infrecuente con un espectro de manifestaciones y evolución muy variable, de manera que en la literatura están descritos casos con alta mortalidad y recidivas frecuentes mientras que hay otros pacientes con remisión espontánea como ocurrió en nuestro último caso. El estudio de búsqueda de afectación por amiloidosis a otros niveles no parece reportar ningún beneficio, pues se trata de una forma localizada de enfermedad y

no existe presencia de bandas monoclonales en plasma. El tratamiento más utilizado es la resección con láser aunque está descrito el uso de radioterapia con una eficacia variable según los casos reportados en la literatura. Podría tener un papel importante en el control de estos pacientes el PET-TAC, puesto que si bien no nos sirve para distinguir la benignidad/malignidad de la lesión, si sirve para vigilar las recidivas sin utilizar técnicas más agresivas.

Conclusiones: La amiloidosis traqueobronquial primaria es una forma infrecuente de amiloidosis localizada que a su diagnóstico no justifica la realización de un estudio sistemático de despistaje de amiloidosis a otros niveles. A pesar de tratarse de una forma primaria AL, la ausencia de bandas monoclonales en suero es la norma, lo cual no descarta que se deba buscar su presencia en sangre y orina. La resección con láser es el tratamiento más utilizado. La evolución es muy variable de unos pacientes a otros, existiendo casos de remisión espontánea sin poder definir un patrón que lo justifique. En el seguimiento la realización de PET-TAC podría ser una herramienta de gran utilidad.