

AMILOIDOSIS ENDOTRAQUEAL CON BUENA RESPUESTA AL TRATAMIENTO RADIOTERAPICO EXTERNO LOCALIZADO

C. Dambert Gallo, S. Jesús Martín, O. Blanca Terry
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Introducción: La amiloidosis engloba un conjunto de enfermedades raras que presentan de manera común el depósito extracelular de proteínas patológicas fibrilares e insolubles, avidez para la tinción con rojo congo y característica birrefringencia verde manzana bajo la luz polarizada. La amiloidosis del tracto respiratorio es muy infrecuente. Aparecen lesiones multifocales o placas difusas, que se pueden extender a todo el árbol traqueobronquial causando constricción del mismo. Son mucho menos frecuentes las lesiones polipoideas solitarias o bronquiales similares a tumores. En este tipo de amiloidosis la edad promedio de presentación es 53 años (rango 16-76 años), y una razón hombres/mujeres de 2:1.

Resumen clínico: Paciente de 61 años, sin antecedentes personales de interés que en febrero'09 fue derivado a nuestro centro para intervención quirúrgica tras diagnóstico de papilomatosis traqueal sin displasia. Se realiza exéresis de las lesiones con posterior colocación de endoprótesis y coagulación de lesiones residuales en el tercio distal de la tráquea. En marzo'09 reingresa por cuadro de disnea progresiva, estridor y abundante expectoración. Las pruebas analíticas realizadas (hemograma, bioquímica, coagulación, proteinograma) y de imagen (radiografía de tórax) no presentaban alteraciones significativas; sin embargo en la fibrobroncoscopia se objetivan lesiones granulomatosas en el extremo distal de la prótesis. El estudio anatomopatológico de la lesión es informado como presencia de material fibrilar rojo congo (+) y birrefringente bajo luz polarizada, compatible con amiloidosis nodular traqueal de tipo cadena ligera. Tras persistencia de la sintomatología inicial junto con hallazgos en TAC de tórax que revela progresión de estenosis distal traqueal, se remite al paciente a nuestro servicio para finalizar estudio e inicio de tratamiento si procede.

Pruebas complementarias:

- Hemograma y bioquímica: normales.
- Inmunofijación en suero/ orina: negativa.
- Aspirado de médula ósea: buena hematopoyesis global, sin plasmocitosis.
- Citometría: 0.7% de células plasmáticas con inmunofenotipo normal.
- Ecocardiografía: sin alteraciones cardíacas para amiloidosis.
- Punción aspiración aguja fina de grasa abdominal para amiloidosis: negativa.

Diagnóstico definitivo: Amiloidosis AL endotraqueal recidivante a nivel alto y tercio proximal traqueal. Se le administra tratamiento radioterápico loco-regional, recibiendo una dosis total de 20.7 Gy, 2.3 Gy en 9 sesiones, mediante acelerador lineal de 18 Mv por medio de dos campos AP-PA, que finaliza en diciembre'09. Tras radioterapia evoluciona favorablemente, con mejoría importante de la clínica inicial, pruebas de despistaje de gammagrafía negativas y fibrobroncoscop.