

AMILOIDOSIS SECUNDARIA A BRONQUIECTASIAS, UNA PATOLOGÍA EXCEPCIONAL AÚN PRESENTE

V. Molina, J.N. Sancho-Chust, E. Chiner

Servicio de Neumología. H. Universitario San Juan de Alicante. Spain.

Resumen: se describe el caso de una paciente joven con amiloidosis secundaria (AA) a bronquiectasias no tuberculosas y no filiadas hasta el momento del diagnóstico, como causante de enfermedad inflamatoria crónica, responsable de la producción mantenida de SAA (proteína sérica amiloide), y depósito amiloide A en los diferentes tejidos. Se discute la rareza del caso, más habitual en el contexto de otras enfermedades inflamatorias, pero como en el pasado, aún potencialmente presente en nuestros días,

Palabras clave: Bronquiectasias, amiloidosis, proteína sérica amiloide.

AMYLOIDOSIS SECONDARY TO BRONCHIECTASIS, AN UNUSUAL BUT STILL PRESENT DISEASE

Abstract: The case of a young patient with amyloidosis (AA) secondary to nontuberculous bronchiectasis, which was undetermined at the time of diagnosis, is described as a cause of chronic inflammatory disease, responsible for the maintained production of SAA (serum AA protein) and amyloid A deposit in different tissues. The case is argued to be rare, being more common in the context of other inflammatory diseases, but, like in the past, potentially still present today.

Keywords: bronchiectasis, amyloidosis, serum amyloid protein.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es una enfermedad crónica, muy poco frecuente, que se produce cuando una sustancia llamada “amiloide”, de naturaleza proteica, insoluble, se deposita en cualquier órgano o tejido. Como característica típica, al utilizar la tinción Rojo Congo y exponerla a luz polarizada, la muestra adquiere birrefringencia verde manzana¹. La amiloidosis secundaria es una complicación de enfermedades inflamatorias/infecciosas crónicas. Sin embargo, no es frecuente su asociación con las bronquiectasias, siendo muy pocos los casos reportados en la literatura²⁻⁴. Se describe el caso de una paciente joven con amiloidosis secundaria (AA) en el contexto de una enfermedad inflamatoria crónica, como son las bronquiectasias, que sería la causante de la producción mantenida de SAA (proteína sérica amiloide), responsable del depósito amiloide A en los diferentes tejidos.

CASO CLÍNICO

Mujer de 56 años, fumadora activa (50 años/paquete), con antecedentes de trastorno bipolar, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) no exacerbadora, y bronquiectasias cilíndricas

bibasales diagnosticadas en 2014. En 2017 ingresó en neurología para estudio de deterioro cognitivo y funcional de un año de evolución, ya que se había hecho dependiente para actividades básicas de la vida diaria. Tras realizar múltiples pruebas de imagen, se descartó organicidad a nivel del sistema nervioso central. Un año después, acudió a urgencias por tos, expectoración, pérdida de peso, deterioro neurológico y febrícula. A la exploración física, lo que más llamaba la atención era la exploración neurológica. Presentaba desorientación temporal, actitud distraíble, marcha y lenguaje enlentecido, expresión hipomímica, con comprensión de órdenes sencillas. A la auscultación pulmonar: crepitantes bibasales. Miembros inferiores con leves edemas bimaleolares. En la analítica urgente presentaba leucocitosis con neutrofilia, insuficiencia renal aguda y PCR mínimamente elevada. En la RX de tórax no se objetivaban claras condensaciones en parénquima pulmonar, pero sí mínimos infiltrados alveolares de predominio en lóbulos inferiores con bronquiectasias ya presentes en 2014. Finalmente, fue ingresada en neumología con el diagnóstico de “infiltrados pulmonares bilaterales”. En planta de hospitalización, se planteó

Recibido: 24.02.2020. Aceptado: 04.04.2020

E. Chiner

echinervives@gmail.com

un diagnóstico diferencial de las enfermedades más frecuentes: neumonía extrahospitalaria con exacerbación de EPOC o agudización infecciosa de bronquiectasias. La analítica mostró leucocitosis, neutrofilia, aumento de creatinina, hipoproteinemia e hipoalbuminemia. En el análisis de orina se apreció microalbuminuria y proteinuria leve. Las pruebas microbiológicas fueron todas negativas. Se actualizó la TAC de tórax, que mostró bronquiectasias cilíndricas con signos de infección/inflamación con múltiples opacidades pulmonares de morfología nodular centrolobulillares y patrón en árbol en brote de predominio en lóbulos inferiores (Fig.1) En la broncoscopia se aspiraron secreciones mucosas en bronquio intermediario sin apreciarse engrosamientos ni tumoraciones en el árbol traqueobronquial. Ante el caso de una mujer joven con bronquiectasias, deterioro cognitivo y afectación sensitivomotora con afectación renal, se planteó el diagnóstico de amiloidosis. Se realizó un electromiograma, que evidenció polineuropatía sensitivo axonal distal de predominio en miembros inferiores y neuropatía del nervio mediano con síndrome del túnel del carpo. La punción de grasa abdominal, tras procesar la muestra con Rojo Congo, mostró presencia de material amiloide. El diagnóstico final fue amiloidosis secundaria a bronquiectasias. La paciente falleció días después, por isquemia intestinal y tromboembolismo pulmonar masivo.

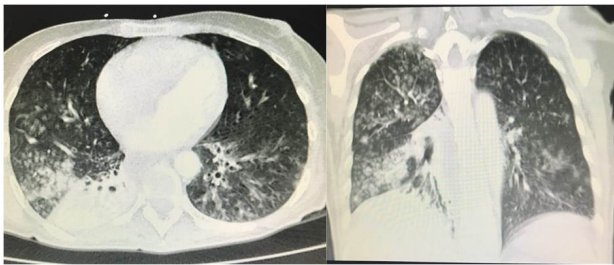


Fig1. Tomografía computarizada de tórax: bronquiectasias cilíndricas con signos de infección/inflamación de predominio en lóbulos inferiores, con múltiples opacidades pulmonares de morfología nodular centrolobulillares y patrón en árbol en brote.

DISCUSIÓN

Los principales tipos de fibra amiloide son: tipo AL, de cadenas ligeras, presente en el depósito de la amiloidosis primaria, y el tipo AA, o de proteína A¹. La amiloidosis secundaria AA, ocurre en el contexto de enfermedades crónicas de tipo infeccioso, inflamatorio o neoplásico de larga evolución, siendo la más frecuente la artritis reumatoide⁴. No obstante, tanto la tuberculosis como las bronquiectasias también están descritas en la literatura^{2, 5}. La amiloide A deriva de los fragmentos N-terminal de la proteína sérica amiloide, SAA, un reactante de fase aguda sintetizada por los hepatocitos, por lo que es producida en situaciones de inflamación mantenida y bajo regulación del TNF- α y múltiples interleuquinas, como son la IL-1 e IL-6^{1,4}. Las manifestaciones clínicas de la amiloidosis son múltiples y muy variadas, lo que ocasiona que el diagnóstico se demore. La afectación renal ocurre hasta un 80%, manifestándose con proteinuria y/o fracaso renal. Otros órganos que se afectan con menor frecuencia son el tracto gastrointestinal, corazón, hígado y pulmón¹. A nivel pulmonar, encontramos 4 formas de amiloidosis^{5, 6}: nodular, traqueobronquial, alveolo-septal difusa y pleural. El escenario típico de amiloidosis pulmonar es la afectación por amiloidosis primaria localizada (AL), aunque de forma excepcional, como probablemente en nuestro caso, la amiloidosis AA también puede afectar al pulmón^{5, 6}. El diagnóstico requiere una alta sospecha clínica y la confirmación histológica. La punción de grasa abdominal o rectal, presenta una alta eficacia diagnóstica (sensibilidad 80%)^{3, 6}. La tinción Rojo Congo muestra la típica birrefringencia verde en el microscopio de luz polarizada. La inmunohistoquímica permite diferenciar entre los diferentes tipos de amiloide¹⁻⁶. El planteamiento terapéutico no está estandarizado, pero el objetivo es contener la actividad inflamatoria de la enfermedad subyacente para evitar la producción de SAA⁴. La colchicina ha sido uno de los fármacos más utilizados consiguiendo una estabilización de la función renal mejorando la supervivencia en algunas series publicadas. Por otro lado, los inhibidores del TNF- α son fármacos empleados en el tratamiento de la inflamación general, que disminuirían los niveles circulantes de SAA⁴. A pesar de ello, el pronóstico de la enfermedad continúa siendo infausto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cibeira MT, Bladé J. Amyloidosis primaria: diagnóstico, pronóstico y tratamiento. *Haematologica*, edición española 2011; 96 (Extra1) 13–17.
2. Fikri Benbrahim O, Rivera Hernández F, Sánchez de la Nieta García MD et al. Amyloidosis secundaria a bronquiectasias en paciente con antecedente de tuberculosis pulmonar. *Boletín científico del HGUCR*. 7 junio 2013 Disponible en: <http://apuntes.hgucr.es/2013/06/27/amiloidosis-secundaria-a-bronquiectasias-en-paciente-con-antecedente-de-tuberculosis-pulmonar/>. Consultado 21-8-2019.
3. Seijo Ríos S, Barreiro de Acosta M, Vieites Pérez-Quintela B et al. Amyloidosis secundaria en la enfermedad inflamatoria intestinal. *Rev Esp Enferm Dig*. 2008; 100: 792-7.
4. Papa R, Lachmann HJ. Secondary, AA, Amyloidosis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2018; 44: 585-603.
5. Utz JP, Swensen SJ, Gertz MA. Pulmonary Amyloidosis. The Mayo Clinic Experience from 1980 to 1993. *Ann Intern Med*. 1996; 124: 407-13.
6. Khor A, Colby TV. Amyloidosis of the Lung. *Arch Pathol Lab Med*. 2017; 141: 247-254.