

# Amiloidosis pulmonar localizada como hallazgo incidental. Aspectos generales a tener en cuenta en la amiloidosis pulmonar.

**Luis Muñoz Olmo**<sup>1</sup>, Carmen De La Cruz Aguayo<sup>1</sup>, Paola López Santiago<sup>1</sup>, Camino Rodríguez Calvo<sup>1</sup>, Cristina Osuna Otal<sup>1</sup>, Ildelfonso Hidalgo Hurtado<sup>1</sup>, César Madrid López<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.

## Objetivos docentes:

- Presentar un caso clínico típico de amiloidosis pulmonar focal de nuestro Servicio.
- Revisar los hallazgos por imagen de las distintas manifestaciones en la TCAR de la amiloidosis pulmonar localizada.

## Revisión del tema.

- Introducción.

- La amiloidosis es una acumulación de amiloide en distintos órganos, afectando con mayor frecuencia a riñones, corazón, SNC e hígado. A nivel pulmonar suelen depositarse dos variantes de proteína amiloide: AL y AA. La AL es responsable de la mayoría de los casos sintomáticos respiratorios (disnea, tos, hemoptisis) y puede asociarse a mieloma y linfomas. La AA se asocia a EI, infecciones pulmonares crónicas (TBC) y rara vez da síntomas.

- El diagnóstico definitivo de amiloidosis es el examen histológico, que muestra la característica birrefringencia verde-amarilla-naranja de los depósitos de amiloide tisulares.
- La afectación pulmonar puede ser aislada (raro) o parte de la afectación sistémica. *En el contexto de amiloidosis sistémica*, se manifiesta como enfermedad pulmonar intersticial o nodular difusa, adenopatías y enfermedad pleural. *En la amiloidosis pulmonar localizada*, puede afectar al parénquima de forma focal (más frecuente) o difusa y/o al árbol traqueobronquial.

- Aspectos generales y hallazgos en la TCAR (Tabla 1).

### ***1.- Amiloidosis parenquimatosa focal o nodular.***

- Normalmente se trata de un hallazgo incidental en radiología convencional de tórax, de crecimiento lento y buen pronóstico. Es el patrón más frecuente de amiloidosis pulmonar localizada.
- En la TCAR aparecen uno o más nódulos/masas subpleurales aislados, unilaterales o bilaterales, en ocasiones con calcificaciones. Puede asociar engrosamiento de la pared de las vías respiratorias e incluso quistes parenquimatosos (Sd. Sjögren).
- Se deber realizar el diagnóstico diferencial de otras lesiones nodulares, como la enfermedad metastásica, enfermedades granulomatosas, hamartomas y el carcinoma broncogénico primario.

## ***2.- Amiloidosis parenquimatosa difusa o alveolar-septal.***

- Los depósitos de amiloide se encuentran principalmente en tabiques alveolares y paredes vasculares. Clínicamente se manifiesta como una enfermedad intersticial progresiva, con disnea y un patrón infiltrativo no cardiogénico. En muchas ocasiones el diagnóstico es “post mortem”. Es infrecuente la afectación vascular, en ocasiones como hipertensión pulmonar.
- En la TCAR se visualizan pequeños nódulos (<1.5 cm) difusos, frecuentemente calcificados y de distribución perilinfática. Puede asociarse consolidación, vidrio deslustrado, engrosamiento interlobulillar o intersticial intralobulillar, e incluso fibrosis.
- Obliga a realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades que pueden presentar nódulos pequeños difusos calcificados, como son la sarcoidosis, silicosis, TBC, calcificaciones metastásicas y la microlitiasis alveolar.

### ***3.- Amiloidosis traqueobronquial.***

- Engrosamiento difuso o nodular de las paredes traqueales y de los bronquios centrales, debido a placas submucosas multifocales. Clínicamente puede provocar disnea, tos y sibilancias que dificultan el diagnóstico al confundirse con el asma. A veces puede producir hemoptisis.
- En ocasiones puede observarse calcificaciones que suelen respetar la tráquea posterior. Aunque poco frecuente, puede afectar también a la laringe y provocar obstrucción al flujo aéreo y disnea severa por afectación subglótica.
- Respecto al diagnóstico diferencial y debido al engrosamiento extenso de tráquea o bronquios centrales, debemos considerar la policondritis en remisión, sarcoidosis, granulomatosis de Wegener, aspergilosis, y la EII.

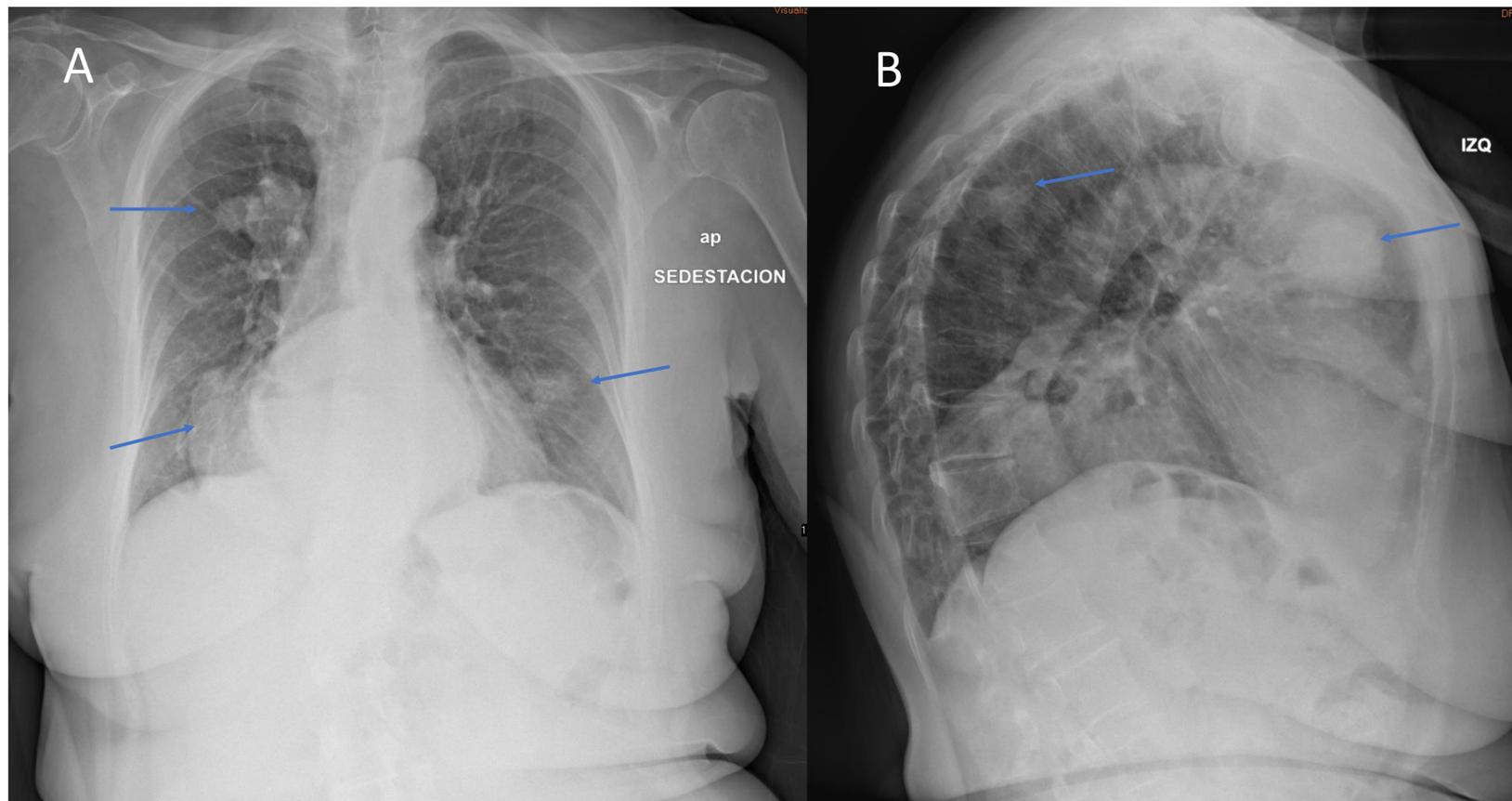
- **Caso clínico de nuestro Servicio: Amiloidosis parenquimatosa focal como enfermedad localizada.**

Mujer de 79 años, que tras ser atendida en Urgencias por cuadro confusional en el contexto de probable demencia incipiente, se observan lesiones nodulares en la radiografía convencional de tórax de manera incidental (**Figura 1**). Se cursa ingreso a cargo de Neumología quienes solicitan TCAR.

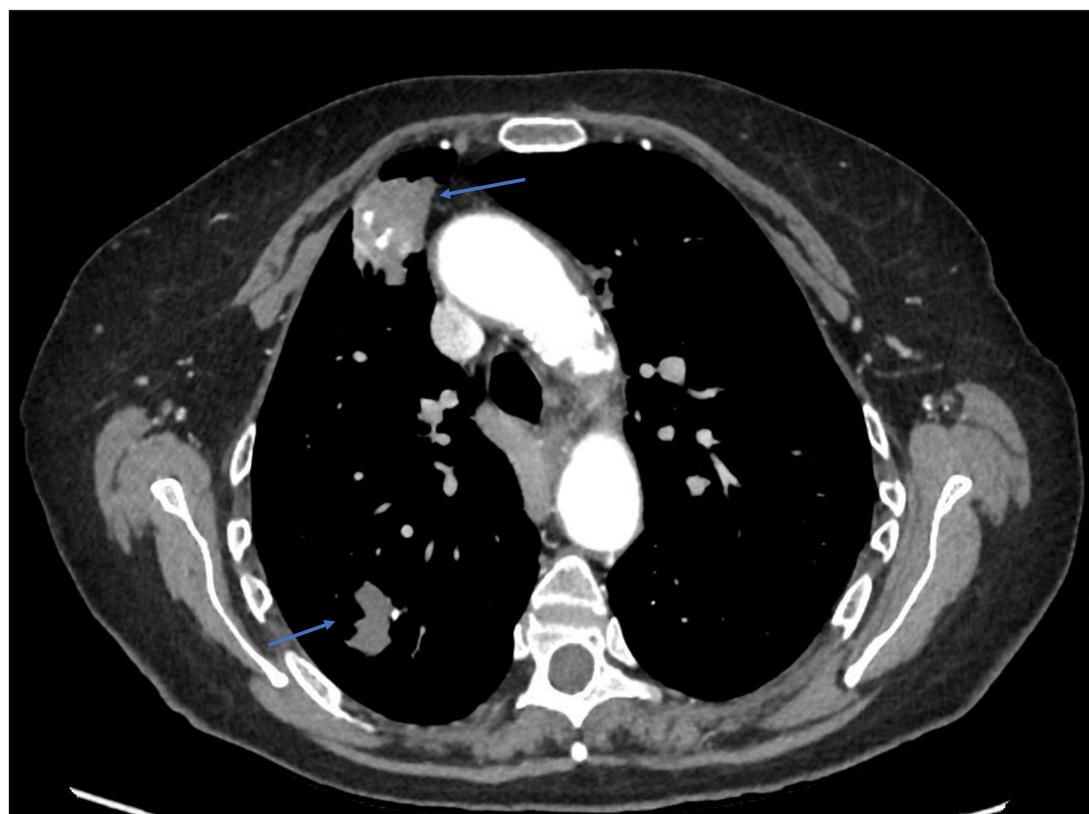
- Hallazgos en TCAR: Ventanas de mediastino y de pulmón (**Figuras 2 y 3**). Múltiple lesiones nodulares y masas en ambos campos pulmonares, la mayor de ellas en lóbulo superior derecho con unos diámetros máximos de 41 x 24 x 36 mm. Algunas de estas lesiones están calcificadas. Atelectasias laminares en ambos campos pulmonares. Gran hernia de hiato ya conocida.

- Se confirma el diagnóstico tras BAG guiada por TC de pulmón: material acelular proteináceo eosinofílico compatible con amiloide. En el estudio histoquímico se observa una tinción para Rojo Congo, que bajo la luz polarizada muestra birrefringencia en color verde manzana, compatible con amiloide.

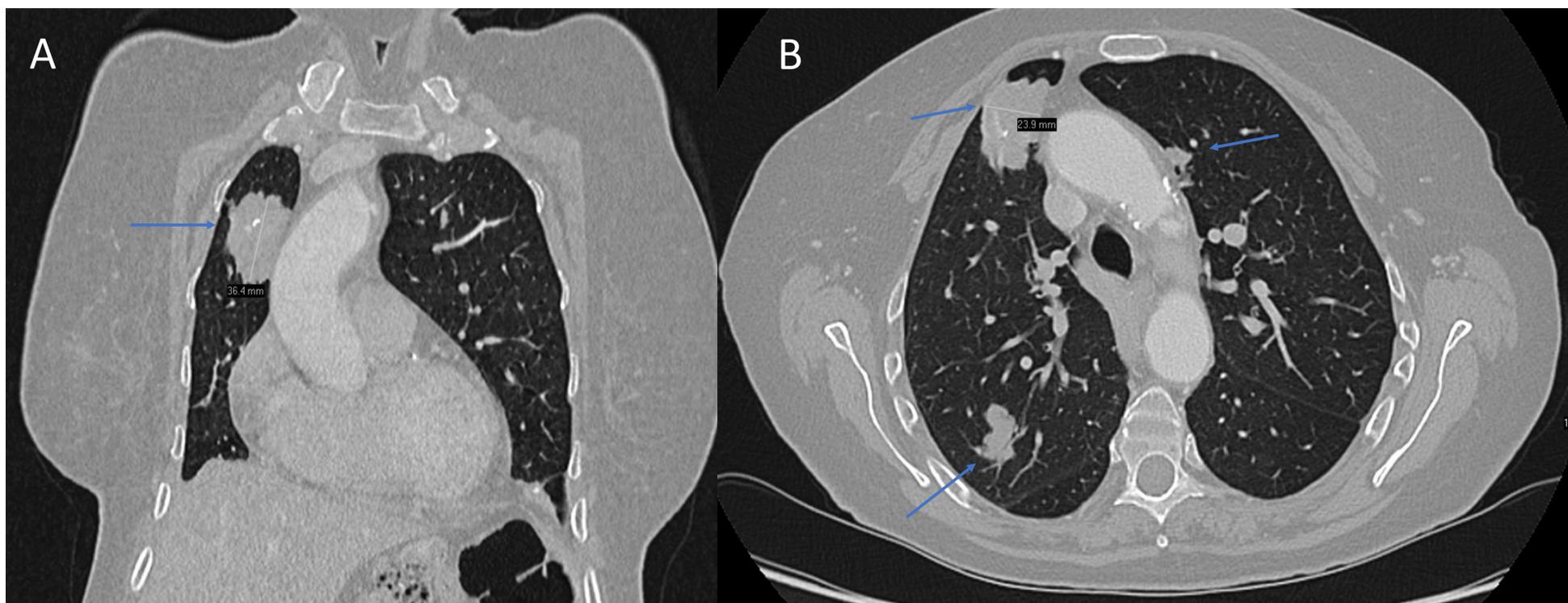
- Se completó estudio por Hematología descartándose amiloidosis sistémica.



**Figura 1.** Radiografía convencional de tórax, proyecciones postero-anterior (A) y lateral (B). Lesiones nodulares y masas pulmonares (flechas azules) bilaterales incidentales.



**Figura 2.** TCAR de tórax. “Ventana de mediastino”. Múltiple lesiones nodulares y masas en ambos campos pulmonares (flechas azules), la mayor de ellas en lóbulo superior derecho. Algunas de estas lesiones están calcificadas.



**Figura 3.** TCAR de tórax. “Ventana de pulmón”. Corte coronal (A) y axial (B). Múltiple lesiones nodulares y masas inespecíficas en ambos campos pulmonares, la mayor de ellas en lóbulo superior derecho con unos diámetros máximos de 41 x 24 x 36 mm. Algunas de estas lesiones están calcificadas (flechas azules). Atelectasias laminares en ambos campos pulmonares. Gran hernia de hiato ya conocida.

## Tabla 1. Hallazgos de amiloidosis en la TCAR

### **Amiloidosis parenquimatosa focal**

Nódulos/masas subpleurales aislados, únicos o múltiples. Uni/bilaterales. En ocasiones se observan calcificados.

### **Amiloidosis parenquimatosa difusa**

Nódulos pequeños (<1.5 mm) y difusos con distribución perilinfática. Frecuentemente calcificados.

Puede asociarse consolidación, vidrio deslustrado, engrosamiento interlobulillar o intersticial intralobulillar, e incluso fibrosis

### **Amiloidosis traqueobronquial**

Engrosamiento difuso o focal de las paredes traqueales y bronquiales. Calcificación frecuente, respetando tráquea posterior.

**Tabla 1.** Modificada de Elicker Brett M. Enfermedades Raras. En: Elicker Brett M, Richard Webb W. Fundamentos de TC de alta resolución pulmonar. Hallazgos, patrones, enfermedades frecuentes y diagnósticos diferenciales. 2º ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal; 2021. p. 282-290.

## Conclusiones:

- La amiloidosis pulmonar localizada es una entidad poco frecuente en nuestro medio, que puede manifestarse con tres patrones diferentes en los hallazgos de imagen de TCAR.
- El papel del radiólogo es fundamental en el diagnóstico y manejo multidisciplinar de estos pacientes.
- En Radiología debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de estos patrones, sobre todo en la aparición de nódulos o masas, debiéndose descartar la posibilidad de malignidad como primera posibilidad diagnóstica.

## Referencias

1. Elicker Brett M. Enfermedades Raras. En: Elicker Brett M, Richard Webb W. Fundamentos de TC de alta resolución pulmonar. Hallazgos, patrones, enfermedades frecuentes y diagnósticos diferenciales. 2º ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal; 2021. p. 282-290.
2. Milani P, Basset M, Russo F, Foli A, Palladini G, Merili G. The lung in amyloidosis. Revista Respiratoria Europea. 2017 Sept [citado el 18 de Septiembre del 2023]; 26 (145). Disponible en: <http://DOI:10.1183/16000617.0046-2017>.
3. Sergio P, Ceruti M, Dell Oso A, Olivetti L. Rare findings in pulmonary amyloidosis. Eurorad [Internet]. European Society of Radiology; 2014 [citado el el 22 de Enero del 2024]. Casos de enseñanza. Disponible en <http://DOI:10.1594/EURORAD/CASE.11963>.
4. Ruiz-Álvarez I, Gutiérrez Palacios AM, Rodríguez Díaz B. Amiloidosis nodular pulmonar, una causa infrecuente de nódulos pulmonares múltiples. Archivos de Bronconeumología. 2021 March 2014 [citado el 22 de Enero del 2024]; 57 (3): 149-238. . Disponible en <http://DOI:10.1016/j.arbres.2019.11.024>.