

Bocio amiloide

Joaquín Gómez, Camilo Zapata, Benito Alcaide, Elena Martín-Pérez y Eduardo Larrañaga

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Sección de Cirugía Endocrina. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

La amiloidosis es un síndrome caracterizado por el depósito de proteínas fibrilares que, tras la tinción con rojo Congo, presentan una birrefringencia verde al microscopio óptico de luz polarizada. Este proceso puede dar lugar a la destrucción del parénquima de los órganos afectos¹. Las dos formas principales de amiloidosis sistémica son la forma primaria (AL), principalmente asociada al mieloma múltiple o a la macroglobulinemia de Waldenström, y la forma secundaria (AA) asociada a lupus sistémico, tuberculosis, fiebre mediterránea familiar o fibrosis quística². Se ha descrito la infiltración subclínica de la glándula tiroideas en más del 80% de los pacientes, pero los síntomas asociados son excepcionales³. Presentamos 2 casos de bocio de grado IV con síntomas compresivos debidos a la gran infiltración glandular por sustancia amiloide.

Caso 1

Mujer de 65 años con antecedentes personales de anemia normocítica, IgM policlonal, trombocitosis, bronquiectasias bilaterales, asma bronquial, hernia de hiato, insuficiencia renal crónica e hiperuricemia. Consulta por

Correspondencia: Dr. J. Gómez Ramírez.
Cocheras 4, Ptal. A 2.º 1. 28007 Madrid. España.
Correo electrónico: jgomezramirez@aecirujanos.es

Manuscrito recibido el 12-4-2007 y aceptado el 19-11-2007.

crecimiento de la glándula tiroideas desde hace 2 años, con sensación de disnea en los últimos meses. En la exploración física se objetiva bocio difuso de grado IV de consistencia blanda. El perfil tiroideo se encuentra en valores normales y los anticuerpos antitiroideos son negativos. Con la punción-aspiración con aguja fina (PAAF) se obtiene material fibrinoso, parcialmente organizado y collagenizado, en relación con folículos tiroideos sin atipias, con ligero pleomorfismo y dispersos entre abundantes macrófagos y restos celulares. No se observa signos de malignidad. En la tomografía computarizada (TC) se comprueba un aumento general del tiroideo sin imágenes nodulares. Ante estos hallazgos es intervenida, y se comprueba el gran tamaño de la glándula tiroidea con una superficie esfacelada que dificulta la tiroidectomía. Anatomía patológica: glándula tiroidea de $12 \times 12 \times 3$ cm, que presenta al corte un aspecto adiposo. Bocio amiloide con extensa degeneración adiposa intersticial del tiroideo.

Caso 2

Varón de 46 años con antecedentes personales de fibrosis quística, pancreatitis, colecistectomía, ulcus duodenal, hernia de hiato, hipertensión arterial, diverticulosis y amiloidosis con afección renal, en tratamiento con hemodiálisis.

Se remite a la consulta por bocio de gran tamaño, con sintomatología compresiva. En la exploración se com-

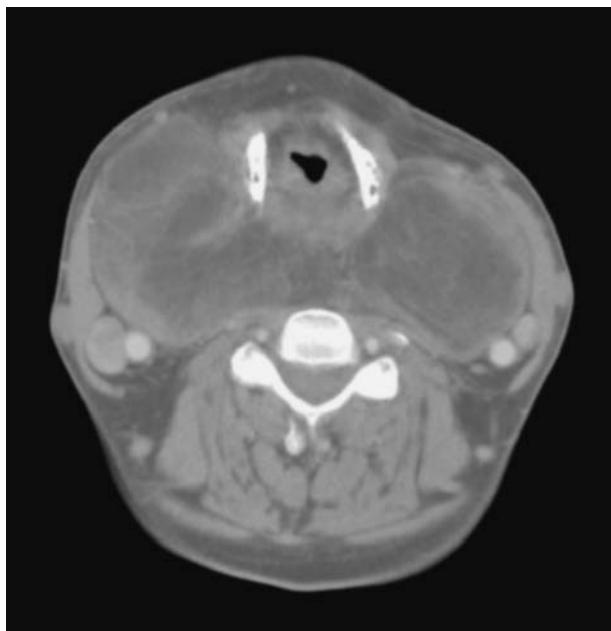


Fig 1. Tomografía computarizada que muestra gran bocio que comprime la tráquea y se introduce hasta la retrofaringe.

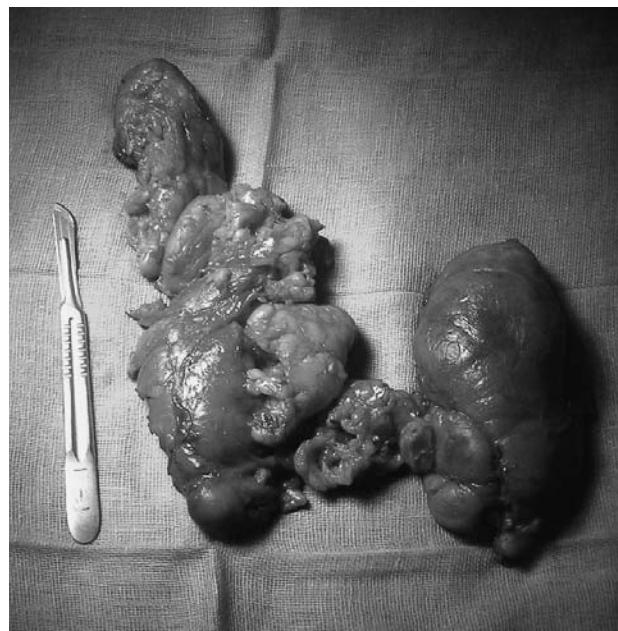


Fig 2. Pieza de tiroidectomía total: bocio amiloideo con gran desestructuración glandular.

prueba bocio de grado IV, de consistencia blanda, a expensas de ambos lóbulos. En la analítica destacan: T4L, 1,45 ng/dl (0,7-1,48 ng/dl), y TSH, 0,06 μ U/ml (0,35-4,94 μ U/ml), lo que demuestra que se encontraba discretamente en hiperfunción tiroidea. Anticuerpos antitiroideos: negativos. PAAF: celularidad epitelial folicular que se dispone suelta o bien en pequeños grupos, con abundantes y grandes depósitos de un material amorfo, acelular, positivo con la tinción con rojo Congo, que muestra birrefringencia verde manzana con el microscopio de luz polarizada. Bocio amiloideo. En la TC se identifica gran bocio que comprime la tráquea y se introduce hasta la retrofaringe (fig. 1).

Dada la sintomatología, se decide la intervención quirúrgica, en que se observa una gran masa friable que se introduce hasta la retrofaringe; se realiza una tiroidectomía total dificultada por la gran desestructuración glandular encontrada (fig. 2). Anatomía patológica: bocio amiloideo de 433 g y 17 \times 20 cm. El estudio inmunohistoquímico muestra que la amiloide observada en el tiroides reacciona con anticuerpos antiamiloide A.

Como resumen podemos decir que entre las enfermedades que pueden producir infiltración en la glándula tiroides están: esclerosis sistémica, hemocromatosis, sarcoidosis, condrocalcinosis y amiloidosis, pero sólo un pequeño porcentaje de estas últimas producen un bocio sintomático⁴. La función tiroidea de estos pacientes puede ser normal, aunque frecuentemente son hipotiroides y raramente hipertiroides⁵. Con respecto a estos últimos, como es el segundo paciente que presentamos, son casos extremadamente infrecuentes que se dan, en la mayoría de los casos, por una concurrencia con una enfermedad de Graves (hipertiroidismo primario)⁶. La amiloidosis asociada a este tipo de afección suele ser secundaria a otros procesos inflamatorios (AA)⁷. La PAAF,

con su posterior estudio citológico, es un método válido y sensible para el diagnóstico de bocio amiloideo, dada su seguridad y disponibilidad⁸. El diagnóstico definitivo lo dará el estudio anatomo-patológico de la pieza quirúrgica. Clínicamente, se suele presentar como una masa en la región cervical no dolorosa, y que en casos aislados produce síntomas locales por compresión de estructuras vecinas, como disnea, disfagia o ronquera⁶. El tratamiento, en ausencia de síntomas compresivos, se debe limitar al control de la función tiroidea y enfermedades asociadas, y llevar a cabo la extirpación total de la glándula cuando aparezcan estos síntomas, como es el caso de los pacientes presentados. En la cirugía se observa una glándula muy aumentada de tamaño y con una desestructuración evidente, lo que aumenta la dificultad de la técnica quirúrgica.

Bibliografía

1. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidosis. *N Engl J Med.* 1997;337:898-909.
2. Hamed G, Heffess CS, Shmookler BM, Wening BM. Amyloid goiter. A clinicopathologic study of 14 cases and review of the literature. *Am J Clin Pathol.* 1995;104:306-12.
3. Samuels MH, Thompson N, Leichty D, Ridgway EC. Amyloid goiter in cystic fibrosis. *Thyroid.* 1995;5:213-5.
4. Cohan P, Hirschowitz S, Rao JY, Tanavoli S, Van Herle AJ. Amyloid goiter in a case of systemic amyloidosis secondary to ankylosing spondylitis. *J Endocrinol Invest.* 2000;23:762-4.
5. Tokyol C, Demir S, Yilmaz S, Topak N, Pasali T, Polat C. Amyloid goiter with hyperthyroidism. *Endocr Pathol.* 2004;15:89-90.
6. Navarro A, De la Fuente A, Pérez FJ, Martínez L, Iaribá M. Bocio amiloide: una rara entidad. *Cir Esp.* 2000;68:603-6.
7. D'Antonio A, Franco R, Sparano L, Terzi G, Pettinato G. Amyloid goiter: the first evidence in secondary amyloidosis. Report of five cases and review of literature. *Adv Clin Path.* 2000;4:99-106.
8. Ozdemir BH, Uyar P, Ozdemir FN. Diagnosing amyloid goitre with thyroid aspiration biopsy. *Cytopathology.* 2006;17:262-6.