

CASOS CLÍNICOS

Bocio amiloideo: reporte de tres casos* Amyloid goiter. Report of three cases

Drs. ANGEL ORTIZ V.¹, BERNARDO KOFFMANN I.¹, MARCO CERONI V.¹

¹Servicio y Departamento de Cirugía, Hospital Clínico San Borja Arriarán, Facultad de Medicina, Campus Central, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

RESUMEN

La amiloidosis es una patología de causa no precisada, la cual tiene distintas formas de presentación clínica según la proteína que se deposita. Este material amorfo puede depositarse en cualquier órgano, en forma aislada o como parte de una enfermedad generalizada. El compromiso del tiroides ocurre en el 50 a 80% de los casos de amiloidosis sistémica y corresponde, en general, a una infiltración difusa leve que no determina aumento de tamaño glandular ni alteraciones funcionales. El bocio amiloideo se define como el crecimiento del tiroides determinado por el depósito abundante de amiloide, el que puede dar síntomas compresivos de las estructuras del cuello. Se presentan tres casos de bocio amiloideo tratados en nuestro servicio, cuyo síntoma cardinal es la compresión tiroidea, uno de ellos con compromiso sistémico severo. Fueron tratados con hemitiroidectomía en un caso y tiroidectomía total en los otros dos, sin complicaciones. Se concluye que el bocio amiloideo es una patología poco frecuente, cuyo diagnóstico principalmente es un hallazgo durante el estudio anatomopatológico; sin embargo, se puede sospechar en un paciente con bocio que presenta enfermedades sistémicas.

PALABRAS CLAVE: **Bocio amiloideo, bocio tiroideo, amiloidosis tiroidea.**

ABSTRACT

Thyroid involvement occurs in 50 to 80% of cases with systemic amyloidosis. Usually the infiltration is mild, not altering morphology or function. Amyloid goiter occurs when large amounts of amyloid are accumulated, enlarging the gland and compressing neighboring structures. We report three patients aged 42, 49 and 59 years (two women) with amyloid goiter. All had dysphagia and two had dysphonia. One was subjected to a hemithyroidectomy and two to a total thyroidectomy. Pathology reported the presence of amyloid deposits in the surgical pieces.

KEY WORDS: **Amyloidosis, goiter, amyloid goiter.**

* Recibido el 24 de Abril de 2008 y aceptado para publicación el 24 de Junio de 2008.

Correspondencia: Dr. Angel Ortiz V.
11 de Septiembre 1945, of. 806. Santiago, Chile.
E-mail: aeortizv@yahoo.es

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es una enfermedad de depósito cuya etiología aún no ha sido aclarada. Se ha logrado diferenciar seis formas distintas de acuerdo al cuadro clínico y a la naturaleza aminoácida de la proteína que forma el depósito¹⁻³: 1) Primaria, sin signos de enfermedad pre o coexistente; 2) Asociada a mieloma múltiple; 3) Secundaria o reactiva, que acompaña a enfermedades infecciosas o inflamatorias crónicas; 4) Heredo-familiar, que acompaña a la fiebre mediterránea familiar, síndromes neuropáticos, renales o cardiovasculares; 5) Local o tumoriforme, con depósito en un órgano aislado sin diseminación; y 6) Senil, con predilección por el corazón o el cerebro. Este material amorfo puede depositarse en cualquier órgano de la economía en forma aislada o como parte de una enfermedad generalizada³.

El compromiso del tiroides es frecuente, se lo sitúa entre el 50 a 80% de los casos^{4,5} y corresponde en general a una infiltración difusa leve, que no determina aumento de tamaño glandular ni alteración funcional, siendo habitualmente un hallazgo de autopsia. Por su parte, el bocio amiloideo es una condición rara y fue definido en 1904 por Von Eisselberg como el crecimiento del tiroides secundario al determinado por el depósito abundante de amiloide, el que puede dar síntomas compresivos de las estructuras del cuello. Las publicaciones sobre el tema se estiman en alrededor de 200 casos publicados⁵⁻⁸.

El presente trabajo tiene como objetivo o comunicar las características de 3 pacientes portadores de bocio amiloideo tratados en el Servicio de Oncología del Hospital Clínico San Borja Arriarán.

Caso 1

L.L.H., mujer de 49 años. Derivada desde la región austral del país, presenta aumento de volumen cervical antero-inferior izquierdo de 12 años de evolución, indoloro, de crecimiento lento, a lo que se agrega disfagia durante el último año. El estudio funcional tiroideo fue normal. Ecográficamente se trataba de un nódulo sólido de 4,8 x 3 cm del polo inferior izquierdo tiroideo, frío al cintigrama y con citología informada como no concluyente. Se realizó una hemitiroidectomía izquierda, sin incidentes. Se da de alta sin complicaciones a los 4 días. Informe anatomopatológico: Bocio nodular. Amiloidosis Tiroidea.

Caso 2

J.H.H., hombre de 42 años. Derivado desde el servicio de medicina por bocio multinodular gigante (Figura 1), de rápido crecimiento en el último

año, acompañado de disfagia y voz bitonal ocasional.

Tiene antecedentes de tuberculosis pulmonar tratada, con extensas secuelas fibro-retráctiles y bronquiectasias, tabaquismo de 40 cigarros al día, tos y expectoración crónica, con alteración de la gasometría arterial. Hace 15 años se le diagnosticó bocio multinodular hipertiroideo y fue tratado con PTU por 3 años, con buena respuesta. Al ingreso se aprecia un paciente enflaquecido, con exoftalmos, tos productiva crónica, gran aumento de volumen del tiroides con desviación de la tráquea y dos hernias inguinales recidivadas. La espirometría contraindica la cirugía, pero la curva flujo-volumen demuestra una gran contribución extratorácica, supuestamente reversible con la tiroidectomía. La citología repetida es negativa para células neoplásicas. El cintigrama reveló gran masa tiroidea no captante. La ecografía cervical mostró un bocio multinodular. T3-T4-TSH: normales. Captación de I 131: 27% a las 24 horas. Se realiza tiroidectomía total sin incidentes, ni complicaciones. Alta al quinto día post operatorio. Pieza operatoria de 330 gr informada como tiroiditis crónica de Quervain en etapa fibrótica (Figura 2).

Dos meses más tarde se aprecia un peso estacionario y la aparición de un hábito intestinal diarreico. A los 5 meses continúa con deposiciones líquidas y se agrega elevación de la creatinina plasmática. Un año más tarde se instala insuficien-

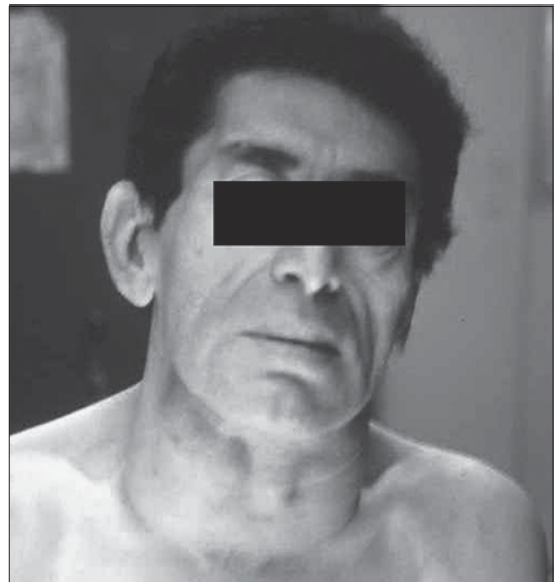


Figura 1. Paciente tratado en el servicio con bocio multinodular; en la biopsia se confirma el compromiso



Figura 2. Corte sagital de la tiroides del paciente de la Figura 1.

cia renal y se hospitaliza para estudio. Las biopsias renal y rectal son concluyentes para amiloidosis, así como la revisión de las placas del tiroides (Figura 3). Fallece a los 13 meses por insuficiencia renal.

Caso 3

L.C.A., mujer de 59 años. Presenta antecedentes de Insuficiencia Renal Crónica (IRC) en Hemodiálisis (HD) trisemanal y Artritis Reumatoidea (AR) diagnosticada hace 20 años. Presenta historia de 4 años de aumento de volumen difuso en la región anterior del cuello, con dificultad para la rotación cervical, dolor en ambos pabellones auriculares, disfagia y cambio de voz. Al ingreso destaca aumento de volumen cervical anterior bilateral de consistencia blanda, adherido firmemente a planos profundos. Se palpan nódulos tiroideos bilaterales de 2 cm y se plantea el diagnóstico de bocio amiloideo. Ecotomografía tiroidea informa bocio multinodular. Se realizó tiroidectomía total destacando, dentro una anatomía cervical totalmente alterada, un gran bocio difuso de aspecto cerebroides. Evoluciona sin complicaciones post operatoria. Alta a los 4 días. Biopsia diferida informa amiloidosis tiroidea.

DISCUSIÓN

La baja frecuencia del bocio amiloideo^{4,8} hace oportuna la comunicación de estos tres casos demostrativos de la evolución de la Amiloidosis. El primer caso se presenta un bocio amiloideo nodular, no evolutivo, sin repercusión funcional, el cual es de presentación excepcional⁴. Para descartar el compromiso sistémico se puede realizar biopsia renal y rectal, y así diagnosticar con certeza absoluta una amiloidosis primaria del tiroides. Sin em-

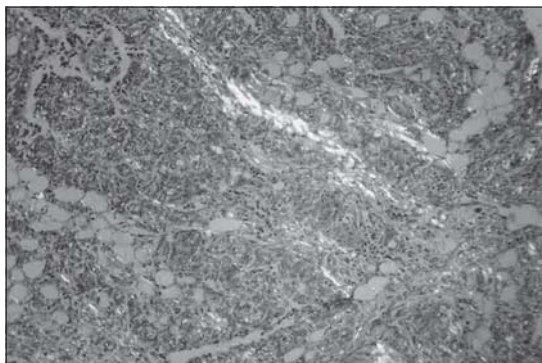


Figura 3. Tinción con rojo Congo, que demuestra la birrefringencia del material amiloide que infiltra la tiroides.

bargo, no se justificó este procedimiento invasivo por la ausencia de morbilidad concomitante al momento del diagnóstico. El caso 2 corresponde a una amiloidosis secundaria en relación a una supuración pulmonar crónica, demostrándose un compromiso generalizado de múltiples órganos que determinó su fallecimiento. El caso 3 es un bocio amiloideo secundario a enfermedad sistémica, el cual por la experiencia de los casos anteriores, se sospechó en el preoperatorio, confirmando este diagnóstico la biopsia diferida.

El depósito de amiloide en la glándula tiroides fue descrito por primera vez por Rokitsansky en 1855⁹. El bocio amiloideo se caracteriza por un rápido crecimiento de la glándula tiroides, con un promedio de un año de evolución previo al diagnóstico. El mayor peso descrito es de 530 gr⁴, mayor que el de los pacientes que aquí se describen. Debido al rápido crecimiento, generalmente se hace el diagnóstico pre operatorio de tiroiditis o cáncer⁴. En nuestros pacientes el diagnóstico sólo se confirmó en el post operatorio por la tinción de Rojo de Congo, método que junto a la microscopía electrónica y la difracción de rayos son los únicos que confirman el diagnóstico¹⁰. Debido a que la tinción de Rojo de Congo no se realiza de rutina y el material amorfo depositado no presenta elementos específicos orientadores en la tinción corriente, no es infrecuente que en primera instancia no se realice el diagnóstico, tal como ocurrió en uno de nuestros pacientes. Se ha reportado que para el patólogo puede ser difícil el diagnóstico diferencial con el cáncer medular de tiroides⁷.

Sólo muy recientemente se han descrito procedimientos diagnósticos que permitirían mejorar la capacidad diagnóstica preoperatoria, como es el cintigrama tiroideo con pirofosfato de Tecnecio 99^{6,11}, el cual revela captación tiroidea sólo en caso de bocio amiloideo. Otro examen orientador es el

TAC de cabeza y cuello, en el que se observa disminución de la densidad tiroidea con un patrón distinto a la lipomatosis, al del adenolipoma o el cáncer de células claras^{12,13}. Una aproximación práctica para el diagnóstico diferencial es la toma de biopsia con aguja fina^{14,15}. La alteración funcional del tiroides es rara en el Bocio Amiloideo, pero se ha descrito hipotiroidismo y síndrome de pseudo Tiroiditis subaguda^{3,4,6,11,12,16}.

A la fecha no existe aun una terapia específica para esta enfermedad, siendo su curso generalmente progresivo y fatal. En su presentación tiroidea como bocio amiloideo, la cirugía esta indicada en presencia de síntomas compresivos o la sospecha de carcinoma. De acuerdo a lo expuesto debemos incorporar dentro del diagnóstico diferencial del bocio al bocio amiloide, así como sospechar su existencia en el caso de una tiroiditis que no responde adecuadamente al tratamiento médico habitual, principalmente frente a pacientes con enfermedades sistémicas.

CONCLUSIÓN

El bocio amiloideo es un diagnóstico diferencial del bocio que se puede sospechar en pacientes con enfermedades sistémica y confirmar su sospecha diagnóstica a través de métodos no invasivos, como el cintigrama tiroideo con pirofosfato de Tecnecio 99, o con métodos invasivos como la biopsia tiroidea, rectal o renal.

REFERENCIAS

1. Cohen A. Amyloidosis. Harrison's Principles of Internal Medicine. México D.F. Nueva Editorial Interamericana 1989; 1713.
2. Husby G, Sletten K. Chemical and Clinical Classification of Amyloidosis 1985. Scand J Immunol 1986; 23: 253-263.
3. Kyle R, Bayrd ED. Amyloidosis: Review of 236 ca-

- ses. Medicine (Baltimore). 1975; 54: 271-299.
4. Cohen AS, Connors LH. The Pathogenesis and Biochemistry of Amyloidosis. J Pathol 1987; 151: 1-10.
5. Areal VM, Klein RE. Amyloid Goiter. Am J Clin Path 1961; 36: 341-355.
6. Daoud F, Nieman RE, Vilter RW. Amyloid Goiter in a case of generalized Primary Amyloidosis. Am J Med 1967; 43: 604-608.
7. Lee VW, Rubinow A, Pehrson J, Skinner M, Cohen AS. Amyloid Goiter: Preoperative scintigraphic diagnosis using Tc-99m pyrophosphate. J Nucl Med 1984; 25: 468-471.
8. James PD. Amyloid Goiter. J Clin Path 1972; 25: 683-688.
9. Téllez R, Le Cerf P, Araos F, Michaud P. Infiltración adiposa difusa de la glándula tiroides asociada a amiloidosis en un paciente con insuficiencia renal crónica. Rev Méd Chile 1996; 124: 1251-1255.
10. Kimura H, Yamashita S, Aschizawa K, Yokohama N, Nagataki S. Thyroid dysfunction in patients with amyloid goiter. Clinical Endocrinology 1997; 46: 769-774.
11. Hamed G, Heffess CS, Shmookler BM, Wenig BM. Amyloid goiter. A clinicopathologic study of 14 cases and review of the literature. Am J Clin Pathol 1995; 104: 306-312.
12. Ozdemir BH, Akman B, Ozdemir FN. Amyloid goiter in Familial Mediterranean Fever (FMF): a clinicopathologic study of 10 cases. Ren Fail 2001; 23: 659-667.
13. Miyake H, Maeda H, Isomoto I, Nagatomo H, Nakashima A, Ashizawa A. Computed Tomography in Amyloid Goiter. J Comput Assist Tomogr 1988; 12: 621-622.
14. Jaimet CH. Amyloid Goiter. Can Med Assoc J 1951; 64: 158-159.
15. Ozdemir BH, Uyar P, Ozdemir FN. Diagnosing amyloid goiter with thyroid aspiration biopsy. Cytopathology 2006; 17: 262-266.
16. Nijhawan VS, Marwaha RK, Sahoo M, Ravishankar L. Fine needle aspiration cytology of amyloid goiter. A report of four cases. Acta Cytol 1997; 41: 830-834.
17. Ikenoue H, Okamura K, Kuroda T, Sato K, Yoshinari M, Fujishima M. Thyroid Amyloidosis with recurrent subacute Thyroiditis like Syndrome. J Clin Endocrinol Metab 1988; 67: 41-45.