

AMILOIDOMA COMO TUMOR PRIMARIO DE COSTILLA

J. PIÑEROS Y R. D'ACHIARDI

Se presenta un caso de Amiloidoma del arco posterior de la quinta costilla derecha con invasión del cuerpo vertebral correspondiente, la lámina intervertebral T4-5 y el espacio epidural, con compresión de médula espinal. Se menciona la rareza de este tipo de compromiso en la amiloidosis y se hace una somera revisión de la literatura existente acerca del tema. Se descartó en este caso asociación con Mieloma Múltiple.

INTRODUCCION

El amiloide es una sustancia inerte, eosinófila y proteinácea que se deposita extracelularmente en los tejidos corporales (1). Estos depósitos alteran la fisiología celular y orgánica, produciendo atrofia celular secundaria a cambios locales de presión e isquemia (2). La mayoría de los casos infor-

mados se asocian a Mieloma Múltiple u otras enfermedades crónicas. Un porcentaje mínimo se ha clasificado como heredo-familiar o primario (2). Dentro de sus múltiples formas de manifestación clínica, el amiloide puede aparecer como tumor intra o extraóseo (3), o bien comprometiendo las estructuras articulares (4).

El propósito de este informe es presentar un caso de amiloidoma del arco posterior de la quinta costilla derecha.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente M. G. C. (H. C. No. 259997) de sexo femenino y sesenta y cinco años de edad. Ingresó al Hospital Militar Central de Bogotá el 20 de Septiembre de 1974, por presentar sensación de adormecimiento de las extremidades inferiores y marcada dificultad para la marcha, de dos meses de evolución. Ocho días antes de su ingreso al Hospital tuvo pérdida de control del esfínter vesical y constipación. Revisión por sistemas y antecedentes sin importancia. El examen físico fue normal, excepto por presencia de nódulos a nivel de encía y lengua y las siguientes alteraciones neurológicas: 1 — Para paresia espástica, la cual hacía necesi-

Dr. José Pineros Cárdenas: Jefe Servicio de Neumología, Departamento de Medicina Interna, Hospital Militar Central, Universidad del Rosario; Dr. Roberto D'Achiardi Rey: Médico Instructor, Departamento de Medicina Interna, Hospital Militar Central, Universidad del Rosario, Bogotá.

Solicitud de separatas al Dr. Piñeros.

rio fuerte soporte para caminar especialmente sobre el miembro inferior derecho. 2— Reflejo plantar extensor bilateral inducido por estímulos dolorosos, pero no plantares. Retracción de ambos aquilianos con sus correspondientes reflejos abolidos. Marcada hiperreflexiva patelar bilateral. Abolición bilateral de reflejos cutáneo-abdominales. 3—Abolición de todas las formas de sensibilidad desde el nivel de T-7, con leve conservación de sensibilidad táctil. Pérdida de control voluntario de esfínteres vesical y rectal.

Ingresó con I. D. de lesión compresiva de médula espinal a nivel de T—7.

En la radiografía de tórax se observó una masa redondeada de densidad uniforme con diámetro mayor de aproximadamente seis centímetros, localizada en la parte posterosuperior del hemitórax derecho, con destrucción del arco posterior de la quinta costilla (Figura 1). La mielografía mostró detención del medio de contraste a nivel de T-5.

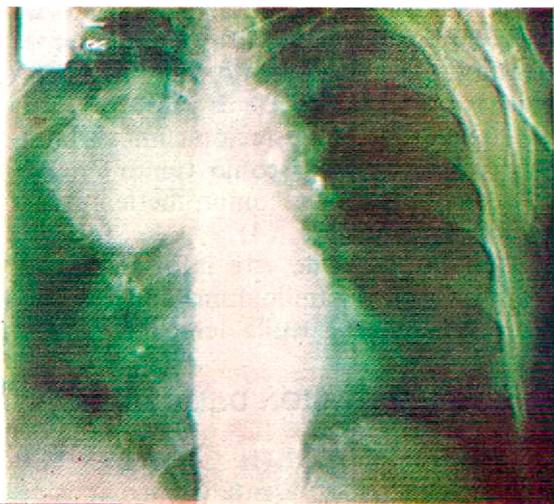
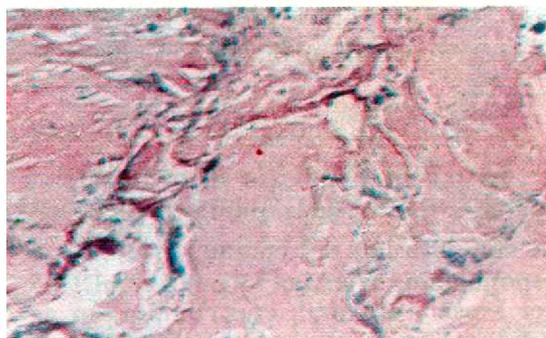
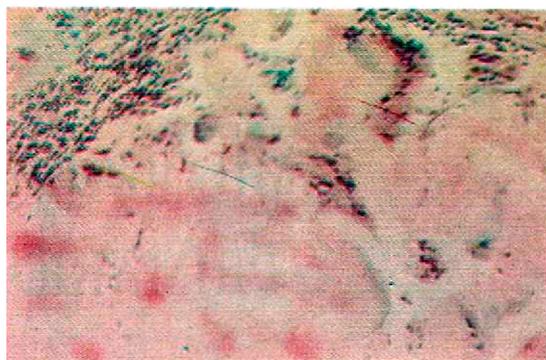


Figura 1. Radiografía de Tórax que muestra masa redondeada de densidad uniforme localizada en la parte posterior y superior del hemitórax derecho con destrucción del arco posterior de la quinta costilla.

Con base en la clínica y en los estudios radiológicos mencionados, se practicó exploración quirúrgica de urgencia, con incisión desde T-3 hasta T-6. Se encontró una masa en el lado derecho, de aspecto tumoral, la cual comprometía la lámina y ocupaba el espacio epidural. Se descomprimió la médula y se practicó laminectomía T-4-5 y resección del arco posterior. La anatomía patológica informó: tejido donde existen masas hialinas rodeadas por células gigantes

de cuerpo extraño que semejan amiloide, el cual se confirma con coloraciones de Rojo Congo, Cristal Violeta y PAS (Figura 2).



Figuras 2 y 3: Placas microscópicas de biopsia por punción (Fig 2) y de masa extirpada (Fig 3), en que se observan masas irregulares de material eosinófilo, rodeadas por células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño. Presencia de células inflamatorias crónicas.

La paciente evolucionó satisfactoriamente, con recuperación progresiva de la motilidad y sensibilidad de miembros inferiores.

La broncoscopia fue normal. Una biopsia por punción de la región paravertebral derecha a nivel de cuarto espacio intercostal fue informada como tejido compatible con amiloide.

Exámenes complementarios: Cuadro hemático, normal; nitrogenados y química sanguínea, normales. Electroforesis de proteínas, normal. Prueba del rojo Congo: Dosis de colorante absorbido 82%, sin presentar eliminación urinaria del mismo. Serología, positiva al 1:4. Protelnuria de Bence Jones, negativa. Inmunolectroforesis de proteínas en orina, negativa para cadenas

livianas. L.C.R., aumento moderado de proteínas. Mielograma, normal. Biopsia de nodulos, a nivel de encía y lengua y biopsia de encía, positivas para Amiloide. Biopsia hepática y de mucosa rectal, negativas para amiloide.

El 12 de octubre de 1974 se practicó toracotomía exploratoria, la cual permitió observar una masa de aproximadamente seis centímetros de diámetro, a nivel del area posterior de la quinta costilla derecha, que apenas hacía contacto con el segmento posterior del lóbulo superior derecho, sin invadirlo. Se extirpó la masa y la quinta costilla, El diagnóstico histopatológico fue: Tumor Amiloide (Figura 3).

En resumen, se trata de una paciente de sexo femenino que ingresó por sintomatología de compresión medular a nivel dorsal, debida a una masa localizada en el arco posterior de la quinta costilla derecha, que hacía cuerpo con la vértebra correspondiente, infiltraba la parte derecha de la lámina intervertebral T4-5 e invadía y comprimía el espacio epidural y la médula espinal. Se practicó primero decompresión medular y luego resección total de la masa. El diagnóstico histopatológico fue: Tumor Amiloide.

DISCUSION

El Amiloide es una sustancia inerte y eosinófila, de naturaleza protéica y con pocos carbohidratos (5). La asociación entre Amiloidosis y proteinuria de Bence Jones se observó en 1.931 (5). Estudios recientes indican que las inmunoglobulinas pueden ser el origen de las fibras amiloides (5-8). las cuales se depositan en una sustancia que parece corresponder a mucopolisacáridos anormales (9). Se ha informado que el amiloide puede ser un segmento de una cadena liviana de tipo lambda (10).

Hoy se sabe que las fibras amiloides son proteínas fibrosas, de ultraestructura distinta a las gamaglobulinas (11,12), normalmente presentes en pequeñas cantidades en el organismo, que por una amplia variedad de estímulos o por determinación genética, aumentan su producción o disminuyen su catabolismo (13).

No se conoce muy bien la patogénesis de la amiloidosis, habiéndose considerado la sustancia amiloide secundaria a un trastorno de las proteínas séricas, con aumento de algún tipo de las mismas (11) e hiper-

gamaglobulinemia; bien por una anomalía del Sistema retículo-endotelial (14) como resultado de una estimulación crónica inmunológica; bien por un exceso en la producción de anticuerpos con formación y depósitos de complejos antígeno-anticuerpo como amiloide (15-16); o por último, una combinación de todos los factores anotados.

Cuando hay grandes cantidades de amiloide en un órgano, este toma aspecto cauchoso, consistencia firme y puede aumentar de tamaño. Microscópicamente toma color rosado con la coloración hematoxilina-eosina. La coloración específica para la identificación del amiloide es el Rojo Congo, el cual le confiere birrefringencia verde en el microscopio de luz polarizada.

En el laboratorio no hay anomalías específicas. El hemograma usualmente es normal. La V.S.G. puede o no estar acelerada. El fibrinógeno puede estar alto y el complemento sérico bajo. Puede haber diversas alteraciones de proteínas. Los cambios radiológicos dependen del sistema comprometido.

La Amiloidosis compromete usualmente riñón, corazón, tracto gastrointestinal hígado y bazo. Con menos frecuencia compromete órganos diferentes, incluido sistema osteoarticular, pudiendo presentarse como compromiso articular único o múltiple (4,9) infiltración difusa de la médula ósea (9,17) y ocasionalmente, como lesiones tumorales intra o extraóseas (3,18-21).

Cuando el amiloide compromete la médula ósea puede hacerlo en tres formas: 1: Amiloidosis difusa con o sin masa local concomitante que semeja tumor. 2-Amiloidosis asociada con tumores malignos y 3-Acumulaciones de amiloide que semejan tumor en ausencia de Amiloidosis sistémica (22). La positividad para amiloide en biopsia gingival y nodulos de encía y lengua permiten incluir el presente caso en el primer grupo de esta clasificación.

Además de la demostración de formaciones tumorales de amiloide: ósea, articulares o yuxta-articulares (18), por medio de Rayos X, también se puede evidenciar otro tipo de lesiones óseas, que aunque raras (9) no deben excluirse del diagnóstico diferencial de las enfermedades esqueléticas, especialmente en un paciente con compromiso

multisistémico, recordando que el amiloide puede tener otras localizaciones, desde el depósito difuso en médula ósea con desmineralización generalizada, colapso de cuerpos vertebrales, etc., hasta zonas localizadas de destrucción ósea.

El tumor formador de amiloide es raro y puede ocurrir sin aparente enfermedad sistémica. Fuera de comprometer hueso puede hacerlo especialmente en tracto respiratorio superior y vejiga urinaria, aunque también en ojos, faringe, laringe, tracto respiratorio bajo, uréter y uretra (20). La localización pulmonar puede variar de tamaño desde milímetros hasta centímetros (21) Su apariencia no es característica, pero puede tener ocasionalmente metaplasia cartilaginosa (23) u osificarse (9).

Debe practicarse rutinariamente en éstos pacientes el Test del Rojo Congo (24), así como biopsia de diversos órganos: piel, recto, encía, hígado, riñón, tracto respiratorio, intestino delgado y médula ósea, recordando que el tejido amiloide es friable y puede sangrar y que una biopsia negativa no descarta el diagnóstico.

SUMMARY

A case of Amyloidoma of the posterior arch of the fifth right rib with invasion of the corresponding vertebral body, the intervertebral lamina T 4 - 5 and the epidural space with compression of the spinal cord is presented. The association with Multiple Myeloma has been ruled out and the rarity of this type of lesion in Amyloidosis is mentioned as it is discussed in the literature.

BIBLIOGRAFIA

- Robbins, S. L.: Pathology, p. 219, 3 ed.. Saunders, Philadelphia, 1967.
- Wilson, S. R. et al.: Intrathoracic manifestations of Amyloid disease. *Radiology* 120: 283 - 289, 1976.
- Fadell, E. J. et al.: Amyloidoma presenting as a primary sternal tumor. *Am. J. Surg.* 108: 75-79, 1964.
- Goldberg, A. et al.: Multiple Myeloma with paramyloidosis presenting as rheumatoid disease. *Am. J. Med.* 37: 653 - 68 1964.
- Dyke, P. C. et al.: Pulmonary Amyloidoma. *Am. J. Clin. Pathol.* 61: 301 -305, 1974.
- Cathcart, E. S. et al.: Immunoglobulins and amyloidosis. *Am. J. Med.* 52: 93 - 101, 1972.
- Glenner, G. G.: The pathogenic and therapeutic implications of the discovery of the immunoglobulin origin of amyloid fibrils. *Hum. Pathol.* 3: 157 - 162, 1972. Tomado de Dyke, P. C. et al.: Pulmonary Amyloidoma. *Am. J. Clin. Pathol.* 61: 301 - 305, 1974.
- Glenner, G. G.: Immunoglobulin and Amyloid fibril proteins. *Brit. J. Hematol.* 24:5 33-5 37, 1973.
- Weinfeld, A. et al.: Amyloid lesions of bone. *Am. J. Roentgenol. Rad. Therap. and Nuclear Med.* 108: 799 -805, 1970.
- Walter, J. B. et al.: General Pathology. pp 543-548, 4th ed., Churchill, Livingston, London, 1974.
- Cohen, A. S. et al.: Electron microscopic observations on fibrous Component in amyloid of diverse origins. *Nature (London)* 183: 1202,1959.
- Shirahama, T. et al.: Structure of Amyloid fibrils after negative staining and high resolution electron microscopy. *Nature (London)* 206: 737,1965.
- Cohen, A. S.: Constitution and genesis of amyloid. In *International review of Experimental Pathology*, pp.159-243, 4th ed.. Richter and Epstein, New York Academic press, 1965.
- Sheaving, S. P. et al.: Effect of amyloid inducing regimen on phagocytosis of carbon particles. *Proc. Soc. Exper. Biol. Med.* 119: 673-676, 1-965.
- Loeschcke, H.: Vorstellungen uber das Wesen von Hyalin und Amyloid auf grund von serologischen Versuchen. *Beitr. z. Path. Anat. u. z. allg. Path.* 77: 231-239, 1927. Tomado de Walter, J. B. et al.: General Pathology, pp. 543-548, 4th ed., Churchill, Livingston, London, 1974
- Vasquez, J. J. et al.: Immunohistochemical analysis of amyloid by fluorescence technique. *J. Exp. Med.* 104: 727-736. 1956.
- Conn, R. B. et al.: Amyloid disease of bone marrow: diagnosis by sternal marrow aspiration. *Am. J. Pathol.* 38: 61-71, 1961.
- Bauer, W. H. et al.: Solitary "Tumor" of atypical amyloid (paramyloid). *Am. J. Clin. Pathol.* 19: 1097-1112, 1949.
- Bayrd, E. D. et al.: Amyloidosis complicating Myeloma. *Med. Clin. North. Amer.* 34: 1151, 1950.
- Lincoln, P. B. et al.: The radiographic manifestations of Amyloidosis. *Am. J. Roentgenol. Rad. Therap. and Nuclear Med.* 111: 821-832, 1-971.
- Dunner, M.: Plasmocytorn des manubrium steri - mit lokaler Amyloid bildung lokales Knochenamyloid. *Schweiz. Med. Wchnschr.* 76: 1109,1946. Tomado de Fadell, E. J. et al.: Amyloidoma presenting as a primary sternal tumor. *Am. J. Surg.* 108: 75-79, 1964.

22. Axelsson, U. et al.: Amyloidosis of bone. *J. Bone and Joint Surg.* 52-B: 717-723, 1970.
23. Dahlin, D. C.: Personal communication to Edward Fadell. *Tomado de Am. J. Surg.* 108: 75-79, 1964.
24. Bennhold, H.: Über die ausscheidung intravenös einverleibter Farbstoffe bei Amyloid-Kranken. *Verhandl. Deutsch. Gesellsch. f. inn. Med.* 34: 313-315, 1922. Tomado de Cohen, A.S.: Amyloidosis. *New Engl. J. Med.* 277: 628-638, 1967.