



Nota clínica

Derrame pleural y sarcoidosis: una asociación poco frecuente



Lucía Ferreiro^a, Esther San José^{b,c}, Francisco Javier González-Barcala^{a,c}, Juan Suárez-Antelo^a, M. Elena Toubes^a y Luis Valdés^{a,c,*}

^a Servicio de Neumología, Complejo Hospitalario Clínico-Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, La Coruña, España

^b Servicio de Análisis Clínicos, Complejo Hospitalario Clínico-Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, La Coruña, España

^c Grupo Interdisciplinar de Investigación en Neumología, Instituto de Investigaciones Sanitarias de Santiago (IDIS), Santiago de Compostela, La Coruña, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 3 de junio de 2013

Aceptado el 10 de julio de 2013

On-line el 22 de febrero de 2014

Palabras clave:

Sarcoidosis
Derrame pleural
Quilotórax

Keywords:

Sarcoidosis
Pleural effusion
Chylothorax

R E S U M E N

La afectación pleural en la sarcoidosis es baja y se puede manifestar de diversas formas. Con el objetivo de documentar la frecuencia y las características del derrame pleural en los pacientes con sarcoidosis, revisamos los casos diagnosticados en nuestro centro entre enero de 2001 y diciembre de 2012. De los 195 pacientes con sarcoidosis identificados, 3 (2 hombres y una mujer) tenían un derrame pleural unilateral (1,5%): uno derecho y 2 izquierdo; 2 en estadio II y uno en estadio IV. El derrame de los 2 que se puncionaron era un exudado de predominio linfocítico. Uno de ellos correspondía a un quilotórax y el otro presentaba valores elevados de CA-125. Estos derrames suelen ser exudados serosos (a veces quilotórax), paucicelulares, de predominio linfocítico, con unas proteínas proporcionalmente más elevadas que la LDH. Pueden evolucionar favorablemente de forma espontánea, si bien en la mayoría de los casos se tratan con corticoides.

© 2013 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Pleural Effusion and Sarcoidosis: An Unusual Combination

A B S T R A C T

Pleural involvement in sarcoidosis is uncommon and appears in several forms. To document the incidence and characteristics of pleural effusion in sarcoidosis patients, a review of the cases diagnosed in our centre between January 2001 and December 2012 was carried out. One hundred and ninety-five patients with sarcoidosis were identified; three (two men and one woman) presented with unilateral pleural effusion (1.5%): one in the right side and two in the left. Two were in stage II and one was in stage IV. The pleural fluid of the two patients who underwent thoracentesis was predominantly lymphocytic. One of these patients presented chylothorax and the other had high CA-125 levels. In general, these effusions are lymphocyte-rich, paucicellular, serous exudates (sometimes chylothorax) and contain proportionally higher levels of protein than LDH. Most cases are treated with corticosteroids, although it may resolve spontaneously.

© 2013 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida de presentación y curso clínico variables. Aunque el 90% de los pacientes tienen afectación torácica, cualquier órgano puede estar afectado¹. La afectación de la pleura oscila entre el 0,7 y el 10% de los casos², pudiendo manifestarse como engrosamiento o nódulo pleural, neumotórax o derrame pleural (DP)³. Existen varios mecanismos implicados en la aparición de un DP en

la sarcoidosis, lo que puede originar que el líquido pleural (LP) tenga distintas características bioquímicas³. Para documentar la frecuencia y las características del DP en los pacientes con sarcoidosis en nuestro medio, realizamos un estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de sarcoidosis en nuestro hospital a partir de los datos del registro de Anatomía Patológica entre enero de 2001 y diciembre de 2012. Se incluyeron los pacientes mayores de 18 años con sarcoidosis probada mediante biopsia y se excluyeron aquellos con una causa alternativa de enfermedad granulomatosa. Se revisaron sus historiales clínicos y radiológicos para determinar la presencia de DP y se registraron la edad, el sexo, el estadio radiológico, el resultado de la prueba de la tuberculina y los órganos biopsiados que aportaron el diagnóstico.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luis.valdes.cuadrado@sergas.es (L. Valdés).

Tabla 1

Datos demográficos, estadio radiológico y hallazgos clínicos de los pacientes con sarcoidosis (n = 195)

Variable	Valores
<i>Sexo</i>	
Hombres	93 (47,7%)
Mujeres	102 (52,3%)
<i>Edad, años</i>	
< 30	23 (11,8%)
31-40	42 (21,5%)
41-50	43 (22,1%)
51-60	51 (26,2%)
61-70	27 (13,8%)
> 70	9 (4,6%)
<i>Estadio radiológico</i>	
0	32 (16,4%)
I	53 (27,2%)
II	92 (47,2%)
III	15 (7,7%)
IV	3 (1,5%)
<i>Mantoux</i>	
Positivo	19 (9,7%)
Negativo	176 (90,3%)
<i>Órgano biopsiado</i>	
Pulmón	68 (34,9%)
Adenopatías hiliares/mediastínicas	57 (29,2%)
Piel	48 (24,6%)
Adenopatías cervicales	6 (3,1%)
Hígado	4 (2,1%)
Adenopatías inguinales	4 (2,1%)
Adenopatías retroperitoneales	3 (1,5%)
Adenopatías supraclaviculares	2 (1%)
Adenopatías axilares	2 (1%)
Parótida	1 (0,5%)

Observaciones clínicas

Se diagnosticaron de sarcoidosis 195 pacientes, de los cuales 3 tenían un DP unilateral. En la [tabla 1](#) se muestran sus datos demográficos y en la [tabla 2](#), las características del LP.

Caso 1

Varón de 45 años que consultó por dolor torácico derecho y disnea con semiología de DP en la exploración. La TC de tórax demostró adenopatías hiliares bilaterales, DP derecho, enfermedad micronodular y probable fibrosis masiva derecha. La enzima convertora de la angiotensina (ECA) fue de 76 U/l y el Mantoux, negativo. El DP fue un quilotórax. La biopsia de las adenopatías paratraqueales derechas demostró granulomas epitelioides no necrosantes. La tinción de Ziehl-Nielsen fue negativa. Se inició tratamiento con ocreótido y corticoides con desaparición del DP, que reaparece al bajar o suspender la dosis de corticoides (por debajo de 10 mg/día de prednisona).

Caso 2

Mujer de 83 años que consultó por dolor pleurítico izquierdo y disnea con semiología de DP en la exploración física. En la TC de tórax se observaban múltiples adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas paratraqueales (2R, 4R, 4L), moderado DP izquierdo y dudosa enfermedad micronodular. La ECA fue de 57 U/l y el Mantoux, negativo. El DP fue seroso, con un CA-125 elevado. En la biopsia pleural se observaron cambios inflamatorios inespecíficos y la biopsia transbronquial demostró granulomas no necrosantes. Tras tratamiento con corticoides la evolución clínica fue favorable, desapareciendo el DP.

Tabla 2

Características del líquido pleural en los pacientes con sarcoidosis

Variable	Caso 1	Caso 2
Aspecto	Lechoso	Seroso
Células nucleadas ($\times 10^6/l$)	1.360	7.000
Recuento diferencial (%)	70% linfocitos; 24% macrófagos	62% linfocitos; 27% macrófagos
pH	7,40	7,46
Proteínas totales (g/dl)	4,2	5,9
Cociente proteínas LP/S	0,63	0,9
LDH (U/l)	244	303
LDH LP/S	1	0,92
Glucosa (mg/dl)	116	101
ADA (U/l)	36	45
Colesterol (mg/dl)	98	78
Triglicéridos (mg/dl)	251	
CA-125 (U/l)		1.343
Quilomicrones	Sí	
Cultivos	Negativos	Negativos

ADA: adenosina desaminasa; CA-125: antígeno carbohidrato 125; LDH: lactado deshidrogenasa; LP: líquido pleural; S: suero.

Caso 3

Varón de 39 años que consultó por síndrome general, tos, disnea progresiva y disfonía. En la exploración física destacaba la auscultación de crepitantes bibasales. La analítica de sangre era normal salvo una ECA de 170 U/l, y en la TC de tórax se observaban crecimientos adenopáticos hiliares bilaterales, pequeño DP izquierdo y enfermedad intersticial bilateral. El Mantoux fue negativo y la biopsia transbronquial demostró inflamación granulomatosa no necrosante. El DP no se puncionó, y desapareció tras tratamiento con corticoides.

Discusión

La prevalencia de DP en nuestra serie (1,5%) está en el rango de lo habitual², si bien se ha descrito hasta en el 8,2%⁴. Los mecanismos implicados en la aparición del DP son el aumento de la permeabilidad capilar por una afectación directa de la pleura (exudado), o una obstrucción del conducto torácico (quilotórax), como sucedió en nuestros casos. Con menor frecuencia, el DP puede ser hemático (compresión de los vasos por los granulomas), o un trasudado (obstrucción de la cava superior, atelectasia por estenosis bronquial, o pulmón atrapado).

El DP en la sarcoidosis afecta a ambos sexos y se manifiesta en cualquier grupo de edad y estadio radiológico. Suele ser de pequeño-moderado tamaño y afecta con más frecuencia al lado derecho. Puede estar presente en el momento del diagnóstico, o bien en una fase posterior coincidiendo con una exacerbación de la enfermedad³. En esta línea, nuestros pacientes eran de distinto género y pertenecían a diferentes grupos de edad, estadios radiológicos y lateralidades.

El DP suele ser un exudado paucicelular de predominio linfocítico (con cociente CD4/CD8 elevado), aunque puede ser eosinofílico o de predominio neutrófilo. Las proteínas están proporcionalmente

más elevadas que la LDH², la ADA suele ser baja y es posible encontrar niveles elevados de CA-125, como sucede en nuestro caso 2, en mujeres con evidencia de sarcoidosis peritoneal. Sus valores disminuyen tras tratamiento con corticoides⁵. La prueba de la tuberculina es negativa y las biopsias, tanto pulmonar como pleural, aportan el diagnóstico al demostrar granulomas no caseificantes. Esta última puede inducir al diagnóstico de un DP tuberculoso. Pueden evolucionar favorablemente de forma espontánea, si bien en la mayoría de los casos se tratan con corticoides.

Contribución de los autores

Ferreiro L. Redactora y autora. Concepción y diseño. Análisis e interpretación de los datos. Aprobación final del manuscrito.

San José E. Coautora. Análisis e interpretación de los datos. Aprobación final del manuscrito.

González-Barcala FJ. Coautor. Adquisición de los datos. Revisión del artículo. Aprobación final del manuscrito.

Suárez-Antelo J. Coautor. Adquisición de los datos. Revisión del artículo. Aprobación final del manuscrito.

Toubes ME. Coautor. Adquisición de los datos. Revisión del artículo. Aprobación final del manuscrito.

Valdés L. Redactor y autor. Concepción y diseño. Análisis e interpretación de los datos. Aprobación final del manuscrito.

Bibliografía

1. Hunninghake GW, Costabel U, Ando M, Baughman R, Cordier JF, du Bois R, et al. ATS/ERS/WASOG statement on sarcoidosis. American Thoracic Society/European Respiratory Society/World Association of Sarcoidosis and other Granulomatous Disorders. *SarcoidosisVasc Diffuse Lung Dis.* 1999;16:149–73.
2. Huggins JT, Doelken P, Sahn SA, King L, Judson MA. Pleural effusions in a series of 181 outpatients with sarcoidosis. *Chest.* 2006;129:1599–604.
3. Soskel NT, Sharma OP. Pleural involvement in sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med.* 2000;6:455–68.
4. Szwarcberg JB, Glajchen N, Teirstein AS. Pleural involvement in chronic sarcoidosis detected by thoracic CT scanning. *SarcoidosisVasc Diffuse Lung Dis.* 2005;22:58–62.
5. Kalluri M, Judson MA. Sarcoidosis associated with an elevated serum CA 125 level: Description of a case and a review of the literature. *Am J Med Sci.* 2007;334:441–3.