

# AMILOIDOSIS PLEURAL

J. L. Lobo Beristain y B. Catón Santarén

Sección de Respiratorio y Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Txagorritxu. Vitoria.

Los autores presentan un caso de amiloidosis pleural manifestada clínicamente como derrame pleural exudativo, sin datos clínicos, radiográficos, endoscópicos ni ecocardiográficos de amiloidosis cardiopulmonar significativa.

Se resalta la rareza de la afectación pleural y se discute la idea previamente establecida de que dicha afectación es siempre secundaria al depósito masivo cardíaco o parenquimatoso pulmonar.

## Pleural amyloidosis

A patient with pleural amyloidosis is reported. The clinical presentation was a pleural exudate without clinical, radiological, endoscopic or echocardiographic data of significant cardiopulmonary amyloidosis.

The rarity of the pleural involvement is emphasized, and the established idea that it is always secondary to massive cardiac or lung parenchymal disease is discussed.

*Arch Bronconeumol 1989; 25: 147-148*

## Introducción

La infiltración pulmonar por amiloide es un hecho conocido y frecuente, tanto en la amiloidosis primaria como en la asociada a mieloma<sup>1</sup>. La infiltración pleural extensa, clínicamente significativa es, sin embargo, un hecho excepcional<sup>2-4</sup>, al que por presentarse en asociación con afectación cardíaca y parenquimatosa pulmonar severas se le sigue negando todavía el reconocimiento como entidad clínica propia<sup>5</sup>.

Recientemente hemos estudiado un caso sin afectación parenquimatosa ni cardíaca significativas, que por el interés que pudiera tener pasamos a describir.

## Observación clínica

Se trataba de una paciente de 86 años con historia de hemoptisis de repetición, vista cuatro meses antes en otro hospital, donde se le realizó broncoscopia y dio de alta en tratamiento con digoxina y sulfato ferroso. Ingresó en nuestro hospital por hemoptisis moderada, afebril y sin repercusión gasométrica ni hemodinámica. El ECG mostraba fibrilación auricular, no habiendo signos clínicos ni radiográficos de insuficiencia cardíaca pero sí imágenes en LSD (fig. 1) que se interpretaron como residuales tuberculosas, además de pequeño derrame subpulmonar izquierdo. La hemoptisis cedió con medidas conservadoras, mientras las baciloscopias y citologías de es-

puto eran negativas. El Mantoux fue negativo. La función renal y el sedimento eran normales, con una proteinuria de 0,22 g/24 h. Un primer estudio de coagulación se informó como normal, por lo que se realizó biopsia pleural sin complicaciones que mostró extensos depósitos de material amiloide permanganato negativo (fig. 2). El líquido era un exudado estéril, con 92% linfocito, células mesoteliales y sin células neoplásicas. El ADA era 8 U/l y el Ziehl y Lowenstein negativos.

La anemia detectada al ingreso se constató al recibir el informe de sus anteriores hospitalizaciones, en que había sido etiquetada de pancitopenia discreta y gammapatía monoclonal IgG lambda, no habiéndose completado el estudio por la edad de la paciente; la broncoscopia había mostrado únicamente restos hemáticos, sin otras anomalías endobronquiales.

Otros datos bioquímicos mostraron: VSG 30 a la primera hora; 4.100 leucocitos/mm<sup>3</sup> con fórmula normal; Hgb 10,7 g/100 ml, VCM 85, plaquetas 96.000/mm<sup>3</sup>; proteínas totales 7,7 g/100 ml, albúmina 3,3, alfa-1 0,23, alfa-2 0,68, beta 0,77, gamma 2,71 (monoclonal).

No había síndrome general, dolores óseos ni lesiones osteolíticas radiográficas. La enferma denegó proseguir el estudio y fue dada de alta en ritmo sinusal 60/min, con extrasistolia supraventricular aislada, recibiendo amiodarona y sulfato ferroso. Vista un mes después refería tos creciente, sin expectoración, fiebre ni síndrome general; había vuelto a su tratamiento previo con digoxina por iniciativa propia y se mantenía en ritmo sinusal sin signos de fallo cardíaco, mostrando el ecocardiograma fracción de eyección y volumen telediastólico normales con significativo engrosamiento de paredes y discreta disminución de la distensibilidad. La radiografía no mostraba aumento del derrame, ni datos de amiloidosis parenquimatosa pero sí cavitación de 1 cm en LSD y el Lowenstein de esputo era positivo. Con tratamiento triple estándar, digoxina y sulfato ferroso la evolución fue satisfactoria, persistiendo en ritmo sinusal sin signos de fallo cardíaco ni aumento del derrame hasta tres meses después en que fue perdida de seguimiento.

Recibido el 18.1.89 y aceptado el 25.1.89.

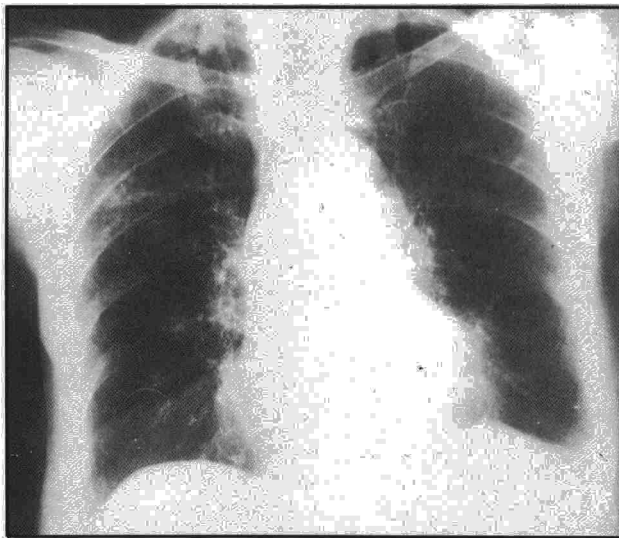
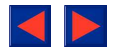


Fig. 1. Radiografía PA. Observarse la imagen infiltrativa a nivel axilar derecho así como el derrame subpulmonar izquierdo.

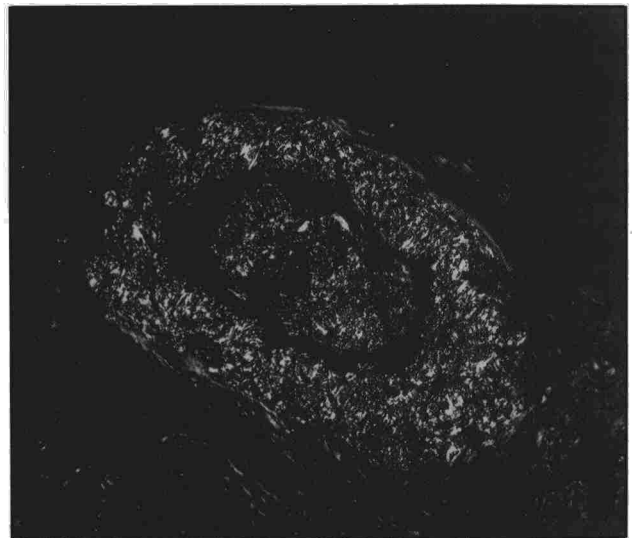


Fig. 2. Detalle de la biopsia pleural. Luz polarizada de la tinción con rojo Congo. Observarse la birrefringencia (en blanco) del amiloide.

## Comentarios

Cuando en la literatura se describe la excepcional presentación pleural de la amiloidosis es en comunicaciones aisladas y siempre sobre un fondo de afectación amiloidótica simultánea cardíaca y/o parenquimatosa pulmonar con repercusión clínica evidente y severa<sup>2-4</sup>. Aun aceptando que en dichos casos el derrame pleural era bioquímicamente un exudado, todavía recientemente (Gertz 1987) se ha desestimado la importancia de su hallazgo biopsico en base a que no se puede concluir con certeza que el derrame pleural tenga su origen en los depósitos pleurales de amiloide y por ello han de interpretarse éstos como afectación, aunque extensa, incidental.

En el presente caso, aún en ausencia de diagnóstico concreto de su enfermedad hematológica, el conjunto de datos clínicos, analíticos, radiográficos y tintoriales permiten incluirla en el grupo de amiloidosis por discrasia inmunocítica<sup>6</sup>, descartando razonablemente además otras causas de derrame pleural. Podría argumentarse en ausencia de Lowenstein de la biopsia pleural, que el derrame fuera de etiología tuberculosa y los depósitos de amiloide constituyeran únicamente un hallazgo casual de biopsia, pero lo excepcional del derrame tuberculoso contralateral<sup>7</sup>, la ausencia de granulomas, el Lowenstein negativo del líquido y el bajo nivel de ADA parecen descartarlo.

Aún podría, sin embargo, especularse sobre el posible origen amiloidótico de sus hemoptisis de repetición, que en ausencia de lesiones endoscópicamente visibles, deberían achacarse a afectación vascular por infiltración alvéolo-septal difusa<sup>8</sup>, radiológica y clínicamente inaparente; pero la positividad del Lowenstein de esputo y la ausencia de complicaciones hemorrágicas tras la biopsia de una zona demostradamente infiltrada, hacen altamente improbable esta hipótesis.

La ausencia de biopsia pulmonar no permite descartar la presencia de depósitos microscópicos de

amiloide y la presencia de alteraciones del ritmo y los hallazgos ecocardiográficos podrían deberse a amiloidosis cardíaca concomitante; sin embargo, no hay datos clínicos, radiográficos ni ecocardiográficos que permitan presumir la trascendencia de los mismos e interpretar la infiltración pleural como incidental o accesoria<sup>5</sup>. El derrame pleural se presentaba en este caso como problema diagnóstico aislado, o cuando menos no como manifestación radiológica de segundo orden en el seno de otra patología cardiopulmonar amiloidótica.

En opinión de los autores, el presente caso demuestra que, aunque excepcionalmente, la infiltración amiloidótica pleural puede presentarse como localización única o predominante, con derrame exudativo y por tanto debiera aceptarse la existencia de la amiloidosis pleural como entidad clínico-patológica con personalidad propia.

## BIBLIOGRAFIA

1. Cordier JF, Loire R, Brune J. Amyloidosis of the lower respiratory tract. Clinical and pathologic features in a series of 21 patients. *Chest* 1986; 90: 827-831.
2. Case Records of Massachusetts General Hospital: Case 48. 1977. *N Engl J Med* 1977; 297: 1121-1128.
3. Cervera R, Montserrat JM, Usetti P, Ribalta T, Picado C, Agustí Vidal A. Amiloidosis pleural. *Med Clin (Barc)* 1987; 88: 284-286.
4. Graham DR, Ahmad D. Clinical aspects of pulmonary amyloidosis. *Chest* 1987; 92: 576-577.
5. Gertz MA, Greipp PR. Clinical aspects of pulmonary amyloidosis. *Chest* 1987; 92: 577.
6. Glenner GG. Amyloid deposits and amyloidosis. *N Engl J Med* 1980; 302: 1333-1343.
7. Villaseca J, López-Vivancos J, Arnau J, Guardia J. Contralateral pleural effusion during chemotherapy for tuberculous pleurisy. *Tubercle* 1984; 65: 209-210.
8. Strange Ch, Heffner JE, Collins BS, Brown FM, Sahn SA. Pulmonary hemorrhage and air embolism complicating transbronchial biopsy in pulmonary amyloidosis. *Chest* 1987; 92: 367-369.