

Hemoptisis y derrame pleural derecho en paciente con amiloidosis nodular pulmonar

Pérez-Belmonte LM¹, Rueda-Ríos C²

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de La Axarquía. Vélez-Málaga (Málaga). España

²Servicio de Medicina Interna. Neumología. Hospital Comarcal de La Axarquía. Vélez-Málaga (Málaga). España

Recibido: 01/05/2016

Aceptado: 01/06/2016

En línea: 30/06/2016

Citar como: Pérez-Belmonte LM, Rueda-Ríos C. Hemoptisis y derrame pleural derecho en paciente con amiloidosis nodular pulmonar. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2016 (Jun); 1(0): 10-12.

Autor para correspondencia: Luis Miguel Pérez Belmonte. luismiguelpb@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Hemoptisis
- ▷ Amiloidosis pulmonar
- ▷ Derrame pleural

Keywords

- ▷ Hemoptysis
- ▷ Pulmonary amyloidosis
- ▷ Pleural effusion

Resumen

La amiloidosis pulmonar se caracteriza por depósito extracelular de amiloide en los pulmones. Se presenta como infiltrado traqueobronquial, lesiones nodulares parenquimatosas u opacidades difusas intersticiales. Mujer de 67 años portadora de amiloidosis nodular pulmonar estable que consulta por episodios de tos con expectoración hemoptoica, dolor costal y disnea. Las exploraciones de imagen muestran un derrame pleural basal derecho, múltiples nodularidades y masas pulmonares ya observadas previamente, crecimiento de uno de los nódulos y aparición de alguno nuevo. El derrame pleural como manifestación de una amiloidosis pulmonar, aunque raro, es posible. Es importante distinguirlo de los producidos por cardiopatía amiloidea.

Abstract

Pulmonary amyloidosis is characterized by extracellular amyloid deposition in the lungs. It is presented as tracheobronchial infiltration, parenchymal opacities, diffuse or interstitials nodular lesions. Woman 67 years WITH nodular amyloidosis, stable that consult for coughing episodes with hemoptysis, dyspnea and costal pain. Imaging scans show a right basal pleural effusion, multiple pulmonary masses and nodularidades and growth of one of the nodules previously observed and the appearance of new one. Pleural effusion as a manifestation of a pulmonary amyloidosis, although rare, is possible. It is important to distinguish those produced by amyloid cardiopathy.

Puntos destacados

- ▷ El derrame pleural como manifestación de una amiloidosis pulmonar es raro pero posible.
- ▷ Es importante distinguirlo de los producidos por cardiopatía amiloidea.
- ▷ El diagnóstico de amiloidosis es ocasionalmente difícil por la gran variedad de presentaciones clínicas.

Introducción

La amiloidosis es un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por el depósito de fibrillas insolubles de amiloide, principalmente en los espacios extracelulares de diversos órganos. El precursor del amiloide puede ser una proteína normal o una variante anormal. Existen al menos 15 precursores de amiloide diferentes, aunque los dos más importantes son el amiloide AL y el AA¹.

Se clasifica según la naturaleza bioquímica de la proteína. La amiloidosis de cadenas ligeras AL, la más frecuente, que puede ser amiloidosis idiopática primaria o puede estar asociada a mieloma múltiple; la amiloidosis por amiloide AA (secundaria, reactiva o adquirida), observada con menor frecuencia y aso-

ciada a una enfermedad inflamatoria crónica o recurrente; amiloidosis heredo-familiares; la amiloidosis sistémica senil; la amiloidosis asociada a la diálisis, y la amiloidosis organoespecífica, caracterizada por el depósito en un solo órgano (córnea, piel, cardiovascular, páncreas o tracto genitourinario)^{1,2}.

Puede afectar al corazón, los riñones, el tracto gastrointestinal, las articulaciones, la lengua, el bazo, el hígado, el sistema nervioso y el tracto respiratorio superior¹.

La afectación del pulmón y estructuras asociadas puede corresponder a una amiloidosis generalizada o a una amiloidosis pulmonar primaria o localizada en el pulmón. En la sistémica, la frecuencia de afectación pulmonar oscila entre el 36-92%, y suele presentar un curso maligno, no así en la afectación única pulmonar, ya que el pronóstico de la enfermedad viene marcado por la afectación extrapulmonar, debido a que la mayoría de las muertes ocurren por afectación de otros órganos^{3,4}.

Formas de presentación: amiloidosis traqueobronquial (más común), el depósito difuso intersticial (más raro) o los nódulos únicos o múltiples pulmonares. Puede haber adenopatías y/o derrame pleural. Tanto la afectación traqueobronquial como la nodular son AL. La nodular pulmonar es la que tiene mejor pronóstico seguida de la forma traqueobronquial y la peor es la forma difusa⁴.

Caso clínico

Mujer de 67 años diagnosticada en el año 2003 de amiloidosis nodular pulmonar tras el hallazgo de nódulos pulmonares bilaterales en una TC torácica realizada para seguimiento de un linfoma no Hodgkin, de bajo grado, diagnosticado años antes y que desapareció espontáneamente. Permaneció estable desde el punto de vista pulmonar, con controles anuales. Carcinoma papilar de tiroides en 2006 con cirugía y radio-yodo, seguida posteriormente sin incidencias. No tabaco ni otros tóxicos.

Cuadro de 3 días de duración de dolor costal basal derecho de aparición brusca y de características pleurítico-mecánicas irradiado a hombro del mismo lado junto con disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos. Posteriormente se asocia tos con expectoración hemoptoica de moderada cuantía de unas 18 horas de evolución. No fiebre ni síntomas de infección respiratoria. A su llegada regular estado general, palidez con buena perfusión. Frecuencia respiratoria 27 lpm y presión arterial 140/90 mmHg. No adenopatías. Hipoventilación basal derecha con algunos crepitantes. Resto de exploración sin hallazgos de interés.

Datos complementarios

Hemograma normal: creatinina 0,9 mg/dl; función hepática dentro de la normalidad. BAAR y hongos de esputo negativo. VIH negativo. Broncoscopia: signos inflamatorios en los bronquios del lóbulo superior e inferior derechos, sin lesiones macroscópicas visibles. La citología del broncoaspirado bronquial y el cepillado bronquial negativa para células neoplásicas malignas. El líquido pleural exudado compatible con inflamación inespecífica negativa para células cancerosas. Ecocardiografía: discreta fibrosis valvular aórtica y ligera disfunción diastólica del ventrículo izquierdo, fracción de eyección normal. Pruebas funcionales: patrón restrictivo, broncodilatación negativa.

La radiografía de tórax (**Figura 1**) y la TACAR (**Figura 2**) muestran el derrame pleural derecho moderado con pérdida de volumen del lóbulo inferior derecho. Múltiples lesiones nodulares bilaterales de paredes finas, algunas de ellas calcificadas y cavitadas ya conocidas previamente.



Figura 1. Radiografía de tórax. Véase explicación en el texto

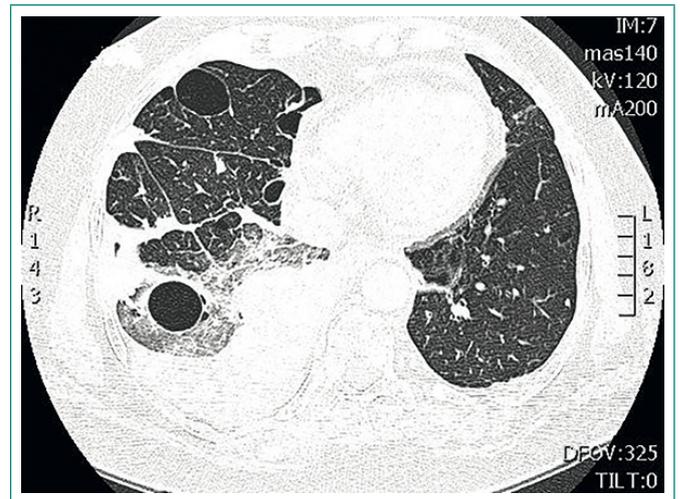


Figura 2. TACAR. Véase explicación en el texto

En el lóbulo inferior derecho se observa una masa de morfología lobulada en localización paravertebral que se extiende hasta receso pleuro-ácigo-esofágico de 7 x 4 cm que contiene alguna calcificación. En esa misma zona existe lesión nodular de 2 cm, mayor que anteriormente. Lesión nodular no calcificada en el lóbulo superior derecho, paramediastínica, de 1,9 cm que no existía antes. Adenopatías paratraqueales derechas e izquierdas en ventana aortopulmonar y prevasculares, la de mayor tamaño de 1,1 cm. Árbol traqueobronquial permeable. Mínimo derrame pericárdico y ateromatosis aórtica.

PET-TC con 18F-FDG mostró incremento metabólico de baja intensidad localizado en lóbulo inferior derecho y en región pleural derecha. Se observaron otros nódulos pulmonares, algunos calcificados (LII, LID, LSI y LSD), sin incremento metabólico significativo, sugestivos de probable origen inflamatorio.

Tras tratamiento corticoideo y broncodilatador evoluciona favorablemente, desapareciendo la disnea y en el control posterior al mes se objetiva la práctica resolución del derrame pleural.

Discusión

El amiloide (más frecuentemente AL que AA) puede afectar a cualquier órgano; aproximadamente el 50% de los pacientes con amiloidosis presentan afectación respiratoria, aunque su demostración radiográfica sea menos común^{3,8}.

La forma traqueobronquial suele presentarse con síntomas obstructivos de la vía aérea superior: tos (74%), disnea (60%), disfonía (60%), hemoptisis (50%), estridor (30%) y neumonías recurrentes. La edad media de presentación es 53 años (rango 16-76). El doble de frecuente en varones. Histológicamente hay presencia de amiloide AL submucosa con áreas de células gigantes, calcificación y osificación. A nivel radiológico, estrechamientos de la vía aérea superior, nodulaciones y depósitos cálcicos. El diagnóstico es mediante biopsia. En cuanto al tratamiento, se debe reseca las lesiones endobronquialmente mediante láser, diatermia o fórceps, aunque se ha usado la radioterapia⁶.

La forma pulmonar difusa intersticial es la forma más rara. El depósito de dicho material frecuentemente involucra a la vasculatura pulmonar incrementando el riesgo de sangrado. Radiológicamente se presenta como un infiltrado difuso sin localización específica aunque tiende a agruparse a nivel basal y periférico⁴.

En la forma nodular pulmonar, los depósitos (de amiloide AL) aparecen en diferentes sitios en forma de depósitos locales, solitarios o múltiples (50/50), asimétricos, de predominio en lóbulos inferiores, periféricos y en áreas subpleurales. Las características fundamentales incluyen contornos lobulares; la mitad tienen calcificación, a menudo central e irregular dentro del nódulo; tamaños entre 0,5-15 cm; y lento crecimiento, a menudo de años de evolución y sin regresión de las lesiones. La cavitación es rara. La edad de presentación oscila en torno a los 65 años sin diferencias respecto al sexo. En el diagnóstico diferencial hay que incluir las neoplasias primarias y metastásicas, y las enfermedades granulomatosas. Aunque pueden existir adenopatías en esta forma de amiloidosis no es lo más característico. Los nódulos linfoides se pueden encontrar calcificados. El manejo de la amiloidosis pulmonar localizada dependerá de la severidad de los síntomas, pues en muchas ocasiones son asintomáticas y se muestran como un hallazgo incidental en la radiografía de tórax o la TC torácica. La hemoptisis puede estar presente con diferentes grados de severidad, por lo que a veces es necesario alguna medida terapéutica, ya sea broncoscópica, quirúrgica, etc. La resección quirúrgica de una lesión localizada puede ser curativa. No hay protocolo farmacológico alguno aprobado con fármacos inmunosupresores que dé respuestas lo suficientemente satisfactorias, aunque dependerá del tipo de amiloidosis^{4,7}.

La hemoptisis, ya sea focal o difusa, se debe a la implicación de los vasos en el fenómeno inflamatorio local⁷. El derrame pleural puede ocurrir sobre todo en el depósito de amiloide AL o como complicación de una amiloidosis pulmonar primaria. Generalmente son exudativas y en la amiloidosis pulmonar primaria

puede ser hemorrágica. No es frecuente encontrar derrame pleural pero se han descrito en algunas series de casos⁴.

Bibliografía

1. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidoses. *N Engl J Med* 1997; Sep 25; 337(13): 898-909.
2. Lachmann HJ, Goodman HJ, Gilbertson JA, Gallimore JR, Sabin CA, Gillmore JD, et al. Natural history and outcome in systemic AA amyloidosis. *N Engl J Med*. 2007 Jun 7; 356(23): 2361-71.
3. Joss N, McLaughlin K, Simpson K, Boulton-Jones JM. Presentation, survival and prognostic markers in AA amyloidosis. *QJM*. 2000 Aug; 93(8): 535-42.
4. Gillmore JD, Hawkins PN. Amyloidosis and the respiratory tract. *Thorax*. 1999 May; 54(5): 444-51.
5. Suzuki H, Matsui K, Hirashima T, Kobayashi M, Sasada S, Okamoto N, et al. Three cases of the nodular pulmonary amyloidosis with a longterm observation. *Intern Med*. 2006; 45(5): 283-6.
6. Gaurav K, Panda M. An uncommon cause of bilateral pulmonary nodules in a long-term smoker. *J Gen Intern Med*. 2007 Nov; 22(11): 1617-20.
7. Mumford AD, O'Donnell J, Gillmore JD, Manning RA, Hawkins PN, Laffan M. Bleeding symptoms and coagulation abnormalities in 337 patients with AL-amyloidosis. *Br J Haematol*. 2000 Aug; 110(2): 454-60.
8. Urban BA, Fishman EK, Goldman SM, Scott WW Jr, Jones B, Humphrey RL, et al. CT evaluation of amyloidosis: spectrum of disease. *Radiographics*. 1993; 13: 1295-1308.