



DERRAME PLEURAL EN AMILOIDOSIS SISTÉMICA

P. Cuéllar Raya, A. M. Escribano Dueñas, J. Fernández Guerra, J. J. Cebrián Gallardo.

Unidad de Neumología. Empresa Pública Hospital Costa del Sol, Marbella. Málaga.

Sr. Director:

La amiloidosis es una entidad poco frecuente producida por el depósito extracelular de material amiloide en diferentes partes del organismo. Ésta puede ser primaria (AL), en la que una población monoclonal de células plasmáticas fabrica cantidades elevadas de cadenas ligeras de inmunoglobulinas que se depositan, apareciendo en asociación con discrasias de células sanguíneas tipo B como el mieloma múltiple; o secundaria (AA), asociada a procesos inflamatorios e infecciosos crónicos. Puede afectar al corazón, sistema nervioso, riñón, piel, músculo o pulmón en un 28% con infiltración traqueobronquial o parenquimatosa¹. La afectación pleural es menos frecuente, siendo la mayor serie publicada la de Berck, con 35 pacientes². El líquido pleural muestra características de exudado o de trasudado. El tratamiento de la amiloidosis primaria se basa en corticoides sistémicos y melfalán³, así como trasplante de células hematopoyéticas en casos seleccionados.

Mujer de 59 años, no fumadora, diagnosticada en agosto de 2006 de amiloidosis primaria con afectación sistémica tras la aparición de una tumoración orbitaria y otra en extremidad inferior izquierda cuyas biopsias objetivaron amiloidomas. El proteinograma mostró unos niveles elevados de inmunoglobulina G, de las cadenas lambda y kappa con un componente monoclonal. El ecocardiograma descartó patología estructural. La TC torácica presentó afectación pleural, mediastínica y múltiples nódulos subcutáneos mamarios sugestivos de amiloidomas. En mayo de 2007 aparece disnea de esfuerzo en relación con derrame pleural izquierdo que se drena con mejoría sintomática. En diciembre de 2007 el derrame pleural recidiva y persiste a pesar de toracocentesis repetidas, por lo que la paciente es remitida a nuestra unidad (fig. 1). La bio-

química del líquido muestra una glucosa de 91g/dl, proteínas 6,8 g/dl, LDH 296 U/l, ADA 72 U/l, pH 7,41 y 450 leucocitos con un 95% de mononucleares. La biopsia pleural a ciegas objetiva material con birrefringencia verde bajo luz polarizada con la tinción de rojo congo que no desaparece con la predigestión con permanganato potásico, con lo que se establece el diagnóstico de amiloidosis pleural de tipo AL. Tras la colocación de un tubo de tórax para el drenaje del líquido se realiza pleurodesis con instilación de talco que resulta efectiva, quedando la paciente asintomática y sin reaparición del derrame en los siguientes 12 meses.

El derrame pleural en un paciente con amiloidosis sistémica puede ser secundario a insuficiencia cardíaca por afectación del miocardio o a síndrome nefrótico si hay lesión renal. Cuando el derrame es persistente y refractario al tratamiento con diuréticos, o si presenta criterios de exudado hemos de sospechar afectación pleural por material amiloide⁴. Éste infiltra la pleura parietal alterando el drenaje linfático y la producción de líquido. Se diagnostica mediante biopsia pleural,

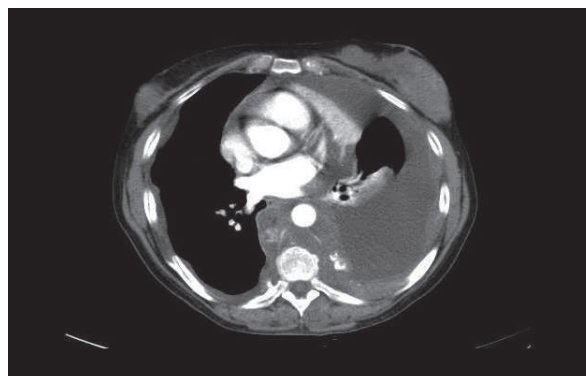


Figura 1. Amiloidosis pleural, mediastínica y subcutánea.

Recibido: 30 de diciembre de 2009. Aceptado: 27 de enero de 2010.

Dra. Pilar Cuéllar Raya.
pilulu@hotmail.com

si el material muestra birrefringencia verde bajo luz polarizada con la tinción de rojo congo. La biopsia tiene en estos pacientes un alto riesgo de neumotórax. El tratamiento se basa en toracocentesis repetidas o la colocación de un tubo de tórax para el drenaje del líquido y posterior pleurodesis mediante instilación de talco o abrasión pleural^{2, 4, 5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. James P, Stephen J, Morie A. Pulmonary Amyloidosis. The Mayo Clinic Experience from 1980 to 1993. *Ann Intern Med* 1996; 124: 407-413.
2. Berk JL, Keane J, Seldin DC, Sanchorawala V, Kopyama J, Dember LM, et al. Persistent pleural effusions in primary systemic amyloidosis: etiology and prognosis. *Chest* 2003; 124 (3): 969-77.
3. Jaccard A, Moreau P, Leblond V, Leleu X, Benboubker L, Hermine O, et al. High-Dose melphalan vs melphalan plus dexamethasone for AL amyloidosis. *N. Engl J Med* 2007; 357 (11): 1083-1093.
4. Pérez Rodríguez MT, Martínez Vázquez C, González Villarroel P, Sopeña Pérez-Argüelles B, Fernández Villar A. Derrame pleural tipo trasudado como expresión de afectación pleural por amiloidosis. *Rev Clin Esp* 2007; 207: 534-5.
5. Bontemps F, Tillie-Leblond I, Coppin MC, Frehart P, Wallaert B, Ramon P, et al. Pleural amyloidosis: thoracoscopic aspects. *Eur Respir J* 1995; 8: 1025-1027.