



Amiloidosis primaria presentándose como una enfermedad difusa pulmonar

La amiloidosis es una enfermedad crónica caracterizada por acúmulo de proteína fibrilar en varios órganos¹. El tracto respiratorio inferior se afecta habitualmente en la amiloidosis sistémica secundaria a discrasia sanguínea y de manera más rara en la idiopática, pudiendo quedar limitado al pulmón el depósito de amiloide en la amiloidosis pulmonar primaria. Las formas de afectación pulmonar son traqueobronquial², nodular y difusa intersticial³, siendo esta última la forma más rara. Presentamos un caso de amiloidosis primaria con afectación fundamentalmente pulmonar que se presentó clínicamente como una enfermedad difusa pulmonar sin afectación extrapulmonar.

Una mujer de 54 años ingresó en el hospital por disnea de esfuerzo progresiva a lo largo de los últimos 6 meses. A la exploración destacaban únicamente crepitantes y estertores de velcro en ambas bases pulmonares. Las determinaciones analíticas rutinarias fueron normales y no se objetivó paraproteína ni proteína de Bence Jones en orina. El ECG fue normal. En la radiografía de tórax se apreció un patrón alveolo-intersticial difuso bilateral (fig. 1). Se le practicó una fibrobroncoscopia flexible que fue normal y varias biopsias transbronquiales mostraron un parénquima pulmonar con infiltrado inflamatorio inespecífico. En el lavado bronquioalveolar (LBA) se obtuvieron 30 millones de células con 92 % de macrófagos, 7 % de linfocitos y 1 % de neutrófilos. La gammagrafía con galio-67 mostró un acúmulo patológico en el pulmón. Se le practicó biopsia pulmonar por toracotomía en la que se pudo observar que gran parte del tejido extraído de parénquima pulmonar estaba sustituido por un material amorfo que resultó ser amiloide (AL), con infiltrados linfoplasmocitarios y reacción gigantocelular. Una vez establecido el diagnóstico de amiloidosis, se

buscó afectación de otros órganos, encontrándose únicamente en mucosa rectal. La paciente recibió como tratamiento colchicina, a pesar de lo cual la enfermedad siguió evolucionando y a los 9 meses del diagnóstico desarrolló neumotórax recidivantes bilaterales que requirieron drenaje torácico que, junto con la progresión de la enfermedad parequimatosa, originaron el fallecimiento de la paciente.

La afectación pulmonar en la amiloidosis primaria no es rara y se cifra aproximadamente en el 20 % de los casos, siendo la forma intersticial difusa poco frecuente. Los casos, como el nuestro, en que clínicamente sólo hubo afectación pulmonar son excepcionales. Con respecto al diagnóstico, está descrita la demostración de amiloide en biopsia transbronquial obtenida con broncoscopio flexible⁴ e incluso en examen citológico del cepillo bronquial⁵ y aspirado pulmonar por punción transtorácica⁶. En nuestro caso, el estudio "a posteriori" y dirigido en busca de amiloide en las biopsias transbronquiales, citología del cepillado bronquial y citología del esputo, no tuvo éxito. Los hallazgos del LBA con predominio de macrófagos coinciden con los de la única referencia al respecto² e indican que el LBA sigue siendo un buen índice de lo que después se obtiene en la biopsia pulmonar. La captación patológica de Ga-67 debe estar en relación con el aumento de los macrófagos y que gran parte de ellos esten activados. Para nosotros, esta es la primera referencia de captación patológica de Ga-67 en un pulmón con amiloidosis. Tampoco hemos encontrado ningún caso en la literatura en el que los neumotórax tomasen tanto protagonismo en los estadios avanzados de la enfermedad y fuesen en gran medida determinantes del fallecimiento de la paciente.

G. Juan Samper, V. Pons Beltrán y A. Ferrández Izquierdo

Servicio de Neumología
Hospital General de Valencia.

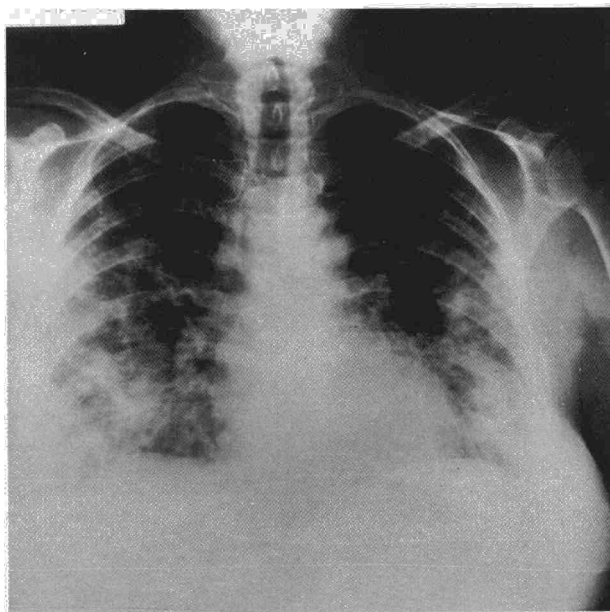


Fig. 1. Radiografía PA de tórax en la que se puede apreciar un patrón alveolo-intersticial difuso que afecta a ambos parénquimas pulmonares.

1. Glenner GG. Amyloid deposits and amyloidosis. The beta-fibrilosis. *N Engl J Med* 1980; 302:1333-1343.

2. Cordier JF, Loire R, Brune J. Amyloidosis of the lower respiratory tract. *Chest* 1986; 90:827-831.

3. Kyle RA, Bayrd ED. Amyloidosis: review of 236 cases. *Medicine (Baltimore)* 1975; 54:271-293.

4. Kline LR, Dize CA, Ferro TJ, Hansen-Flaschen JH. Diagnosis of pulmonary amyloidosis by transbronchial biopsy. *Am Rev Respir Dis* 1985; 28:133-135.

6. Dahlgren SE, Lewenhaupt A, Ovenfors L. Fine needle biopsy diagnosis in nodular pulmonary amyloidosis. *Acta Pathol Microbiol Scand (A)* 1970; 78:1-5.

Derrame pleural benigno eosinofílico recurrente por asbesto

Hemos leído con interés la nota clínica de X. Aguilar et al¹, publicada recientemente en su revista, en la que se describía un caso de derrame por asbesto. Nuestra atención se ha fijado en la existencia de la "presencia de una marcada reacción eosinofílica en líquido pleural en una segunda toracocentesis". Presentamos el caso de un paciente en el que hemos objetivado la existencia de dos derrames pleurales benignos eosinofílicos producidos por contacto con asbesto, en el curso de tres años de evolución.

Varón de 63 años de edad que trabajó durante 15 años en central eléctrica como soldador en contacto con amianto, con antecedentes de etilismo crónico, fumador de 10 cigarrillos/día y esteatosis hepática, que ingresó en marzo de 1986 con un cuadro de 1 mes de evolución de tos no productiva, fiebre, dolor en ambos costados, astenia y disnea de esfuerzo. A la auscultación existía disminución de los ruidos respiratorios en base izda. y se palpaba hepatomegalia lisa no dolorosa de 2 traveses de dedo. Rx de torax: Derrame pleural masivo izdo. Analítica: leucocitos 10.680, neutrófilos 54,4 %, linfocitos 27,2 %, monocitos 8,5 %, eosinófilos 7,7 %, VSG 11, GOT 75 UI/l, GPT 98 UI/l, gamma GT 44 UI/l, serología hidatídica negativa, parásitos en heces negativos, serología hepatitis B negativa, cultivo y baciloscopias de esputos negativas. Toracocentesis: líquido serohemorrágico con 42 g/l de albúmina, glucosa 0,76 g/l, LDH 889 UI/l, linfocitos 83 %, monocitos 4 %, segmentados 2 %, eosinófilos 11 %. Toracoscopia: pleura enrojecida con brida basal. Biopsias pleurales: inflamación aguda y crónica inespecífica. No se objetivó recidiva del derrame y el paciente fue dado de alta. En febrero de 1989 reingresa con un cuadro de una semana de evolución de dolor en hemitórax derecho de características pleurales, tos improductiva, no fiebre. Rx de tórax: engrosamiento pleural izdo., patrón reticular basal, derrame pleural derecho. Analítica sanguínea: leucocitos 10.030; neutrófilos 60 %, linfocitos 28,9 %, monocitos 7,5 %, eosinófilos 2,2 %, VSG 31, resto de la analítica normal. Toracocentesis: líquido serohemático con características bioquímicas de exuda-



do, ADA 16 UI, linfocitos 74 %, eosinófilos 26 %. Citología inflamatoria, estudio microbiológico negativo. Toracoscopía: pleura enrojecida de aspecto inflamatorio. Biopsia pleural: inflamación aguda y crónica, hiperplasia mesotelial, sin signos de malignidad. Estudio funcional respiratorio: leve patrón restrictivo.

El derrame pleural eosinofílico se puede producir en multitud de enfermedades², sin embargo la eosinofilia en líquido pleural por derrame benigno secundario al asbesto, no ha sido resaltada como una causa a considerar de forma habitual en el diagnóstico diferencial de los derrames pleurales eosinofílicos, tal vez por la baja prevalencia de esta patología, a pesar de que hay series publicadas con incidencias de eosinofilia pleural citradas entre el 26 %³ y el 51 %⁴. Es evidente

que nuestro paciente reúne los requisitos descritos de derrame pleural benigno por asbesto⁵ y que tiene la peculiaridad de tratarse de un derrame recurrente y en ambos hemitorax. A pesar de que una de las causas de derrame pleural eosinofílico es la enfermedad maligna, creemos que en un paciente con historia de exposición al asbesto y con eosinofilia pleural debe tenerse muy en consideración la posibilidad diagnóstica de derrame pleural benigno por asbesto, a tenor de la alta incidencia de eosinofilia en esta patología en las series publicadas^{3, 4}, al igual que ocurrió en nuestro caso.

M. Vilá Justribó, S. Bello Dronda y E. Chacón Vallés

Servicio de Neumología. Hospital Miguel Servet Zaragoza

1. Aguilar X, Roig J, Domingo CH, Rosell A, Teixidó A, Morera J. Derrame pleural benigno por asbesto. Arch Bronconeumol 1989; 25: 149-151.

2. Vilá M, Bello S, Conget F, Duce F, Suárez FJ. Derrame pleural eosinofílico asociado a hidatidosis abdominal. Med Clin 1983; 81: 881.

3. Hillerdal G, Ozesmi M. Benign asbestos pleural effusion. Eur J Resp Dis 1987; 71: 113-121.

4. Adelman M, Albelda SM, Gottlieb J, Haponik EF. Diagnostic utility of pleural fluid eosinophilia. Am J Med 1984; 77: 915-920.

5. Epler GR, McCloud TC, Gaensler EA. Prevalence and incidence of benign asbestos pleural effusion in a Working population. JAMA 1982; 247: 617-622.