

# Hemoptisis y derrame pleural derecho secundario a Amiloidosis nodular pulmonar: a propósito de un caso

Pérez-Belmonte Luis Miguel; Rueda Ríos Carlos; Pérez-Díaz José Manuel; San Román-Terán Carlos

Servicio de Medicina Interna.  
Hospital de La Axarquía. Vélez-  
Málaga. Málaga. España

**Correspondencia:**

✉ [luismiguelpb@hotmail.com](mailto:luismiguelpb@hotmail.com)

## Resumen

La amiloidosis pulmonar es una rara patología caracterizada por el depósito extracelular de una proteína fibrilar en los pulmones. El derrame pleural como manifestación de una amiloidosis pulmonar, aunque raro, es posible, y es muy importante distinguirlo de los derrames pleurales inducidos por afectación cardíaca por depósito amiloide en dicho órgano.

**Palabras clave:** amiloidosis pulmonar; depósito amiloide; derrame pleural.

Hemoptysis and right pleural effusion because of Nodular Pulmonary Amyloidosis: a case report

## Abstract

Pulmonary amyloidosis is a rare disorder characterized by the extracellular deposition of fibrillary protein in the lungs. Pleural effusion as a manifestation of pulmonary amyloidosis is rare, yet possible, and it is very important to distinguish pleural effusions induced by cardiac involvement from amyloid deposition in this organ.

**Keywords:** pulmonary amyloidosis; amyloid deposition; pleural effusion.

**Periodo revisado:** de 1999 a 2007.



This article is available from:  
[www.archivosdemedicina.com](http://www.archivosdemedicina.com)

## Introducción

La amiloidosis pulmonar es una rara patología caracterizada por el depósito extracelular de una proteína fibrilar en los pulmones. Las formas de presentación pueden ser como infiltrado traqueobronquial (la más común), lesiones nodulares parenquimatosas (amiloidomas) y opacidades difusas intersticiales (lo más raro). <sup>(1)</sup>

Secundario a estos depósitos pueden haber manifestaciones como las adenopatías, el derrame pleural, etc. Tanto la afectación traqueobronquial como la nodular son amiloidosis AL. La amiloidosis nodular pulmonar es la que tiene mejor pronóstico seguida de la forma traqueobronquial y la peor es la forma difusa. <sup>(2)</sup>

El derrame pleural como manifestación de una amiloidosis pulmonar, aunque raro, es posible, y es muy importante distinguirlo de los derrames pleurales inducidos por afectación cardíaca por depósito amiloide en dicho órgano. <sup>(3)</sup>

## Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer caucásica de 67 años de edad diagnosticada en el año 2003 de amiloidosis nodular pulmonar tras el hallazgo de nódulos pulmonares bilaterales en una tomografía axial computerizada (TAC) torácica. Esta fue realizada para seguimiento de un linfoma no Hodgkin de bajo grado que la paciente había sufrido años antes pero que desapareció espontáneamente. La paciente ha permanecido

estable desde el punto de vista pulmonar sin manifestación respiratoria desde su diagnóstico, sometiéndose a controles radiológicos y analíticos anuales. En uno de los controles mediante una tomografía por emisión de positrones (PET), en 2006, se le detectó una captación en la cara anterior del cuello que tras su estudio fue diagnosticado como carcinoma papilar de tiroides. Se sometió a cirugía radical de tiroides y tratamiento radiactivo con  $I^{131}$  y fue seguida posteriormente sin ninguna recurrencia. No hay historia de consumo de tabaco ni otros tóxicos.

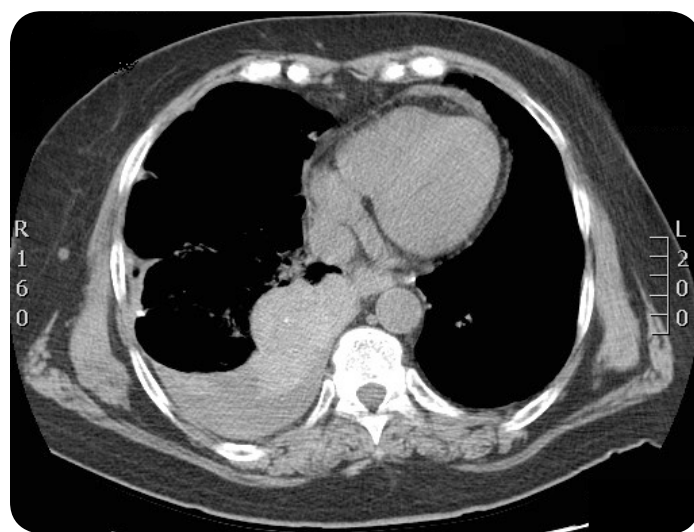
La paciente consulta en Agosto de 2010 por un cuadro de tres días de duración que consiste en dolor costal derecho a nivel basal de aparición brusca y de características pleurítico-mecánicas irradiado al hombro ipsilateral junto con disnea progresiva hasta presentarse a mínimos esfuerzos. Al cuadro posteriormente se asocia tos con expectoración hemoptoica de moderada cuantía. En ningún momento la paciente refiere fiebre ni cuadro en los días previos de infección respiratoria. A su llegada la paciente se muestra con regular estado general, palidez cutáneo-mucosa, pero buena perfusión distal. Su frecuencia respiratoria por minuto es de 27, su frecuencia cardíaca de 90 latidos/minuto y su tensión arterial de 140/90 mmHg. No se palpan adenopatías cervicales, axilares ni inguinales. No ingurgitación yugular. En la auscultación pulmonar presenta hipoventilación basal derecha con algunos crepitantes a dicho nivel. El resto del examen físico tanto cardíaco como abdominal no revela ningún dato de interés.

La analítica de sangre muestra los siguientes resultados: hemoglobina 10.9 gr/dL; leucocitos 5.570/ $\mu$ L; y plaquetas 212.000/ $\mu$ L; sodio 138 mmol/L; potasio 3,8 mmol/L; creatinina 0,9 mg/dL; valores del perfil hepático dentro de la normalidad. El análisis de los esputos es negativo para bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR) y hongos. La prueba del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) es negativo. En la broncoscopia lo único que destaca son signos inflamatorios en los bronquios del lóbulo superior e inferior derechos sin lesiones macroscópicas visibles. La citología del broncoaspirado y del cepillado bronquial son negativas para células neoplásicas malignas pero positiva para depósito amiloide. El líquido pleural es un exudado con celularidad compatible con inflamación inespecífica siendo negativa para células cancerosas. El ecocardiograma no muestra anomalías estructurales significativas ni signos de infiltrado por amiloidosis, tan sólo discreta fibrosis valvular aórtica y ligera disfunción diastólica del ventrículo izquierdo con fracción de eyección normal. Las pruebas funcionales respiratorias muestran un patrón restrictivo con prueba broncodilatadora negativa.

La radiografía de tórax (**figura 1**) y la TAC de Alta Resolución (TACAR) (**Figura 2**) muestran el derrame pleural dere-



**Figura 1.** Radiografía de tórax. Derrame pleural moderado con atelectasia del lóbulo inferior derecho.



**Figura 2.** TACAR pulmonar. Derrame pleural con visualización de masa paravertebral amiloidótica.

cho en cuantía moderada con pérdida de volumen del lóbulo inferior derecho. Se observan múltiples lesiones nodulares bilaterales de paredes finas, algunas de ellas calcificadas y cavitadas ya conocidas en la TAC previa. En el lóbulo inferior derecho se observa una masa de morfología lobulada en localización paravertebral que se extiende hasta el receso pleurocigoesofágico de 7x4 cm que contiene alguna calci-

ficación. Se observa en esa misma zona una lesión nodular de 2 cm que en estudios anteriores era considerablemente menor. Existe otra lesión nodular no calcificada en el lóbulo superior derecho, paramediastínica, próxima a la línea de reflexión pleural anterior, de 1,9 cm, que no existía en la TAC previa. Se observan adenopatías paratraqueales derechas e izquierdas, en ventana aortopulmonar y prevasculares, la de mayor tamaño de 1,1 cm. El árbol traqueobronquial permeable. Hay un derrame pericárdico y ateromatosis aórtica.

A la paciente se le somete a un PET-TAC con administración de fluorodeoxiglucosa ( $^{18}\text{F}$ -FDG) que mostró un incremento metabólico de baja intensidad localizado en la masa pulmonar en el lóbulo inferior derecho (4 cm,  $\text{SUV}_{\text{máx}}=2,3$ ) y en región pleural derecha ( $\text{SUV}_{\text{máx}}=2,6$ ). Se observan otros nódulos pulmonares, algunos calcificados (en lóbulos inferior y superior izquierdos, y lóbulos superior e inferior derechos), sin incremento metabólico significativo, lo que concluye el estudio sin evidencia de enfermedad neoplásica macroscópica, pero con lesiones de probable origen inflamatorio.

Tras el estudio de la paciente se le diagnosticó de derrame pleural exudativo con crecimiento del nódulo pulmonar en relación con la amiloidosis nodular pulmonar.

La paciente, tras tratamiento sintomático, evoluciona favorablemente, desapareciendo la insuficiencia respiratoria.

## Revisión

La afectación del pulmón y estructuras asociadas (árbol traqueobronquial, pleura, hilos y ganglios mediastínicos) por el depósito de material amiloide puede darse en el contexto de una amiloidosis generalizada o se puede presentar como una amiloidosis pulmonar primaria o amiloidosis localizada en el pulmón. En una amiloidosis sistémica la frecuencia de afectación pulmonar según las series oscila entre el 36 y el 92%, y por lo general presenta un curso maligno, a diferencia de 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 cardíaca, renal, neurológica, etc. (2, 4)

La amiloidosis traqueobronquial generalmente se presenta con síntomas obstructivos de la vía aérea superior y neu-

monías recurrentes, y la amiloidosis pulmonar difusa intersticial puede ser asintomática o presentarse con disnea y tos, y radiológicamente se evidencia un infiltrado difuso. También puede involucrar a la vasculatura pulmonar incrementando el riesgo de sangrado. (2)

En el caso de la amiloidosis nodular pulmonar, sus depósitos (de amiloide AL) aparecen en diferentes sitios en forma de depósitos locales, de forma solitaria o múltiples (la misma frecuencia), asimétricos y de predominio en lóbulos inferiores y periféricos. En la TACAR se muestran 4 características fundamentales: contornos lobulares; calcificación, a menudo central e irregular dentro del nódulo (50% de los casos tienen calcificaciones); tamaños oscilantes entre 0,5 y 15 cm; y lento crecimiento, a menudo de años de evolución y sin regresión de las lesiones. La cavitación es muy rara. Su edad de presentación oscila en torno a los 65 años y no hay diferencias respecto al sexo. En su diagnóstico diferencial hay que incluir las neoplasias primarias y metastásicas, y las enfermedades granulomatosas. La biopsia es esencial para establecer su diagnóstico. Aunque pueden existir adenopatías en esta forma de amiloidosis no es específico ya que la presencia de las mismas se asocia con amiloidosis sistémica y con la forma pulmonar difusa intersticial. Los nódulos linfoides se pueden encontrar calcificados. Histopatológicamente las muestras se tiñen con rojo Congo y se muestran verdes bajo la luz birrefringente polarizada. Hoy día existen técnicas inmunohistoquímicas para el diagnóstico. El manejo de la amiloidosis pulmonar localizada dependerá de la severidad de los síntomas. Sin embargo, la hemoptisis puede estar presente con diferentes grados de severidad por lo que a veces es necesario algún tipo de medida terapéutica, ya sea broncoscópica, quirúrgica, etc. En cuanto a la terapia farmacológica no hay ningún protocolo aprobado con ningún fármaco inmunosupresor que dé respuestas lo suficientemente satisfactorias. (2,6)

La hemoptisis, ya sea focal o difusa, se debe a la implicación de los vasos en el fenómeno inflamatorio local. (6) 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 casos. (2)

## Referencias:

1. Lackmann 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;356(23):2361.
2. Gillmore JD, Hawkins PN. Amyloidosis and the respiratory tract. *Thorax*. 1999;54(5):444-51.
3. 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.
4. Joss N, McCaughlin K, Simpson K, Boulton-Jones JM. Presentation, survival and prognostic markers in AA amyloidosis. *QJM*. 2000;93(8):535-42.
5. Gaurav K, Panda M. An uncommon cause of bilateral pulmonary nodular in a long-term smoker. *J Gen Intern Med*. 2007;22(11):1617-20.
6. 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;110(2):454-60.

## Síguenos:



En [Medicalia.org.es](http://Medicalia.org.es)

Los médicos disponen de una red social para intercambiar experiencias clínicas, comentar casos y compartir conocimiento. También proporciona acceso gratuito a numerosas publicaciones. ¡Únase ahora!

<http://medicalia.org.es/>

## Publish with iMedPub

<http://www.imedpub.com>

- ✓ Es una revista en español de libre acceso.
- ✓ Publica artículos originales, casos clínicos, revisiones e imágenes de interés sobre todas las áreas de medicina.

### Archivos de Medicina

- ✓ Se hace bilingüe.

Para la versión en inglés los autores podrán elegir entre publicar en Archives of Medicine:

<http://www.archivesofmedicine.com>

o International Archives of Medicine:

<http://www.intarchmed.com>