



Revisión

Derrame pleural sarcoideo



Nuria Rodríguez-Núñez, Carlos Rábade y Luis Valdés*

Servicio de Neumología, Complejo Hospitalario Clínico-Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, A Coruña, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 31 de agosto de 2013

Aceptado el 28 de noviembre de 2013

On-line el 30 de enero de 2014

Palabras clave:

Sarcoidosis
Derrame pleural
Quilotórax
Hemotórax

RESUMEN

El derrame pleural (DP) es una manifestación muy poco frecuente en los pacientes con sarcoidosis. Se observa por igual en varones y en mujeres, y puede manifestarse a cualquier edad y en todos los estadios radiológicos, aunque es más frecuente en el I y el II. Los derrames suelen ser pequeños o de moderado tamaño, y afectan predominantemente al lado derecho. Varios mecanismos pueden estar implicados. El DP será un exudado seroso si se produce un aumento de la permeabilidad capilar por afectación directa de la pleura, un quilotórax si las adenopatías mediastínicas comprimen el conducto torácico y/o el drenaje linfático del espacio pleural, un hemotórax si los granulomas comprimen o invaden los pequeños vasos y capilares pleurales, e incluso un trasudado si existe compresión de la vena cava superior, atelectasia por obstrucción bronquial completa o si la resolución del DP es incompleta con un engrosamiento crónico de la pleura visceral (pulmón atrapado). Bioquímicamente suele manifestarse como un exudado paucicelular de predominio linfocítico, aunque puede ser eosinofílico o de predominio neutrófilo. Las proteínas suelen estar proporcionalmente más elevadas que la lactato deshidrogenasa. La adenosina deaminasa suele ser baja y en las mujeres es posible encontrar valores elevados de CA-125. La prueba de la tuberculina es negativa y las biopsias pulmonar o pleural aportan el diagnóstico al demostrar granulomas no caseificantes. Pueden evolucionar favorablemente de forma espontánea, si bien en la mayoría de los casos se tratan con corticoides y solamente es necesario recurrir a la cirugía en raras ocasiones.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Sarcoid pleural effusion

ABSTRACT

Pleural effusion (PE) is a very uncommon manifestation of sarcoidosis. It is equally observed in men and women, can appear at any age and in all radiologic stages, though it is more common in stages I and II. Effusions have usually a mild or medium size and mainly involve the right side. Various mechanisms can be implicated. PE will be a serous exudate if there is an increase in the capillary permeability due to direct involvement of the pleural membrane, a chylothorax if mediastinum lymph nodes compress the thoracic duct and/or the lymphatic drainage from the pleural cavity, an hemothorax if granuloma compress or invade pleural small vessels or capillaries, and even a transudate if there is compression of the inferior vena cava, atelectasis due to complete bronchial obstruction or when the resolution of the PE is incomplete with chronic thickening of visceral pleura (trapped lung). It manifests biochemically as a pauci-cellular exudate with a predominance of lymphocytes, though there can be a preponderance of eosinophils or neutrophils. Protein concentrations are usually proportionately higher than lactate dehydrogenase, adenosine deaminase is normally low and it is possible to find increased levels of CA-125 in women. The tuberculin test is negative and pleural or lung biopsies yield the diagnosis by confirming the presence of non-caseating granulomata. These PE can have a favorable self-limited outcome, even though in most cases treatment with corticosteroids is needed, while surgery is required in a few cases.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Sarcoidosis
Pleural effusion
Chylothorax
Hemothorax

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luis.valdes.cuadrado@sergas.es (L. Valdés).

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de origen desconocido que puede afectar a cualquier órgano del cuerpo. El derrame pleural (DP) es una situación muy poco frecuente en el curso de esta enfermedad, y existen varios mecanismos implicados en su desarrollo, lo que puede dar lugar a que las características del líquido pleural varíen entre unos pacientes y otros, y a que el tratamiento y el pronóstico puedan ser totalmente distintos. En la revisión de la literatura médica no se encuentran descritas series amplias de casos, por lo que es difícil conocer las características y el comportamiento de estos pacientes.

El objetivo de esta revisión es documentar las características de los pacientes con sarcoidosis y DP, analizar qué mecanismos están implicados en la aparición del DP, describir cómo se comporta bioquímicamente el líquido pleural y discutir qué posibilidades terapéuticas existen.

Sarcoidosis

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida que afecta generalmente a pacientes jóvenes y de mediana edad, y que frecuentemente presenta adenopatías hiliares pulmonares bilaterales, infiltración pulmonar y lesiones oculares y cutáneas. El diagnóstico se establece cuando los hallazgos clinicoradiológicos se apoyan en la observación histopatológica de granulomas no caseificantes, si bien hay que excluir las causas conocidas de granulomas y las reacciones sarcoideas locales. Suele existir una disminución de la inmunidad celular y un aumento de la respuesta de las células T *helper* (Th1) en los órganos en los que se localiza la enfermedad. La evolución y el pronóstico pueden correlacionarse con la forma de presentación y la extensión de la enfermedad, de tal forma que un inicio agudo con eritema nudoso o adenopatías hiliares pulmonares bilaterales generalmente anuncia un curso autolimitado, mientras que un inicio insidioso, especialmente con múltiples lesiones extrapulmonares, puede evolucionar hacia una fibrosis progresiva de los pulmones y de otros órganos¹.

La sarcoidosis afecta a todas las razas y grupos étnicos y ocurre a todas las edades, aunque normalmente se manifiesta antes de los 50 años, con un pico de incidencia entre los 20 y los 39 años. La incidencia de sarcoidosis varía ampliamente de un país a otro, probablemente a causa de las diferentes exposiciones medioambientales, sistemas de vigilancia, predisposición a los alelos HLA y otros factores genéticos².

La sarcoidosis, como enfermedad sistémica, puede presentar múltiples manifestaciones clínicas dependiendo de los órganos afectados (tabla 1). Además, pueden observarse también síntomas sistémicos inespecíficos, como fiebre de bajo grado, pérdida de peso, fatiga o sudoración nocturna^{1,2}.

Existe diferente susceptibilidad individual para desarrollar la sarcoidosis. En la actualidad se cree que la enfermedad está causada por antígenos ambientales² (los pulmones, los ojos y la piel suelen estar afectados), en individuos genéticamente predisuestos. Estudios ocupacionales han mostrado una asociación entre distintas profesiones y sarcoidosis², e incluso se ha observado un aumento de la incidencia de esta entre los trabajadores del Departamento de Bomberos que intervinieron en el rescate del *World Trade Center* de 2001³. Por último, se ha visto que los pacientes con sarcoidosis tienen anticuerpos en sangre contra distintos antígenos de micobacterias⁴. El emplazamiento de las asociaciones más importantes que confieren esta susceptibilidad genética parece situarse en la región del cromosoma 6p, donde se localiza el complejo principal de histocompatibilidad, especialmente de los antígenos de histocompatibilidad de clase II².

Tabla 1
Órganos afectados en la sarcoidosis^{1,2}

Órgano	Frecuencia (%)
Pulmón	90
Hígado	50-80
Adenopatías periféricas palpables (cervicales, axilares, epitrocleares e inguinales)	33
Piel	25
Sistema musculoesquelético (dolores articulares)	25-39
Vías aéreas (laringe, tráquea, bronquios)	20
Ojos (uveítis; puede afectar a cualquier parte del ojo y de la órbita)	11-83
Alteraciones hematológicas	
Anemia	4-20
Leucopenia	40
Manifestaciones endocrinas (hipercalcemia)	2-10
Neurosarcoidosis	< 10
Parótidas	< 6
Corazón	5
Aparato digestivo	< 1
Pleura	0,7-10

Fuente: *Statement on sarcoidosis*¹ y *Ianuzzi et al.*².

Derrame pleural

La afectación pleural es una manifestación poco frecuente en la sarcoidosis¹. En el año 1973 solamente se habían publicado 26 casos con existencia probada de granulomas pleurales⁵. Esta afectación pleural puede manifestarse como engrosamiento o nódulo pleural, neumotórax o DP⁶. En la mayoría de los estudios, la prevalencia de DP en la sarcoidosis oscila entre el 1-2%^{7,8}. Además, el DP no siempre es debido a la sarcoidosis. En la serie de 5 pacientes con DP y sarcoidosis de Huggins et al., solamente 2 eran debidos a esta última y los otros eran secundarios a insuficiencia cardíaca congestiva (2 casos) y a un derrame paraneumónico⁷. En otras series se han descrito DP secundarios a tuberculosis y mesotelioma en pacientes con sarcoidosis conocida⁶. Debido a esta baja prevalencia, las series publicadas no incluyen los suficientes casos de pacientes como para extraer conclusiones sobre aspectos tan relevantes como mecanismos implicados, comportamiento bioquímico del DP, rentabilidad de las pruebas diagnósticas, actitud terapéutica a seguir, o pronóstico de la enfermedad. En la tabla 2 se muestran los 53 artículos publicados desde 1991 en los que se observó un DP debido a sarcoidosis, y que incluyen un total de 63 pacientes^{6,7,9-58}. En esta revisión no se han incluido algunos artículos con sarcoidosis y DP al no describir los autores los datos clínicos y radiológicos de los pacientes, ni tampoco las características del líquido pleural.

El motivo por el que el DP es tan poco frecuente cuando la afectación pulmonar y ganglionar está presente en casi todos los casos de sarcoidosis es desconocido. Algunos autores han indicado que la afectación pleural sería más frecuente si se utilizaran métodos más sensibles para detectar enfermedad pleural⁶. Sin embargo, en 2 series de 181 y 195 pacientes con sarcoidosis, en las que se utilizó de forma sistemática ecografía y tomografía computarizada de tórax, la prevalencia de DP fue del 1,1 y 1,5%, respectivamente^{7,58}.

La revisión de los casos publicados de DP sarcoideos demuestra que afecta por igual a varones y mujeres (31/62; 50% para cada sexo) y que se manifiesta a cualquier edad. El 16,1% de los casos (10/62) tienen entre 21-30 años; el 19,4% (12/62), entre 31-40; el 22,6% (14/62), entre 41-50, al igual que entre los 51-60; el 14,5% (9/62), entre los 61-70, y el 4,8% (3/62) son mayores de 70 años (edad media 47,3 años; intervalo 23-83) (fig. 1A). El DP puede presentarse en cualquier estadio radiológico, aunque con más frecuencia en el I y en el II (6/50 [12%] en el 0, 15/50 [30%] en el I, 17/50 [34%] en el II, 9/50 [18%] en el III y 3/50 [6%] en el IV) (fig. 1B). El DP

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3798208>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3798208>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)