

Immagini in Pneumologia Interventistica

a cura di Pier Aldo Canessa e Angelo Gianni Casalini

Amiloidosi pleurica

Pleural amyloidosis



Pier Aldo Canessa (foto), Donatella Intersimone*, Lorenza Bancalari, Valentina Pinelli, Massimiliano Sivori, Franco Fedeli*, Daniele Bertoli**

SC Pneumologia ASL 5 "Spezzino", Osp S Bartolomeo, Sarzana (SP); * SC Anatomia patologica ASL 5 "Spezzino", Osp S Andrea, La Spezia; ** SC Cardiologia Riabilitativa ASL 5 "Spezzino", Osp S Bartolomeo, Sarzana (SP)

Caso

Donna di 46 anni, non fumatrice, arte-terapeuta, residente in Francia fino a maggio 2015, con anamnesi positiva per S. di Gilbert. Nel gennaio 2013, comparsa di fenomeno di Reynaud; nel dicembre 2013 comparsa di tosse, febbre e astenia, accertamenti pneumologici imprecisati e successiva risoluzione spontanea dei sintomi. Nel gennaio 2015 nuovamente febbre e tosse, riscontro di gammopatia monoclonale e di plasmacellule (13,5%) all'agobiopsia midollare con sospetto di mieloma multiplo.

Nel maggio 2015 ricovero d'urgenza per dispnea, edemi declivi e riscontro di versamento pleurico bilaterale interpretato come scompenso cardiaco su base imprecisata.

Tornata in Italia si è ricoverata in reparto Ematologico dove è stato posto il sospetto di amiloidosi cardiaca per la quale si è rivolta ad un Centro per lo studio e la cura delle amiloidosi sistemiche nel quale è stata fatta diagnosi di amiloidosi AL (catene leggere libere lambda e proteinuria di Bence Jones lambda) ad interessamento cardiaco e renale; la diagnosi istologica è stata eseguita con agoaspirato su grasso periombelicale. Nel frattempo, in seguito al persistere di dispnea e di versamento pleurico bilaterale, prevalente a dx (Figura 1A) con atelettasia polmonare dx (Figura 1B), nonostante la terapia diuretica e cardiologica in atto, la signora si è rivolta all'ambulatorio della nostra Pneumologia e nel solo mese di agosto 2015 ha eseguito 3 toracentesi dx con drenaggio totale di 3200 cc di liquido pleurico (LP) (color giallo citrino, a tipo essudatizio e citologia negativa per atipie), rifiutando il posizionamento di sondino endopleurico e/o accertamenti invasivi.

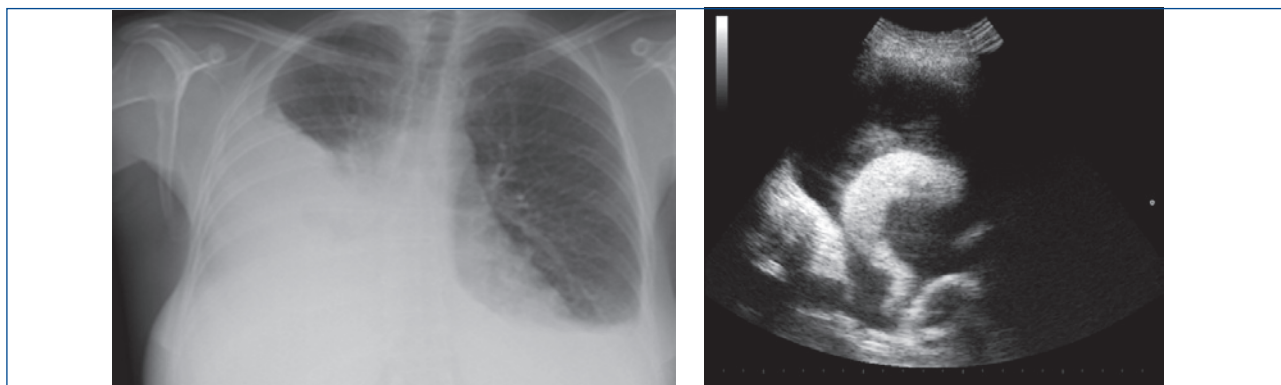


Figura 1. A) Rx torace: versamento pleurico bilaterale maggiore a dx; B) polmone atelettasico a dx alla ecografia.

Il 15 settembre 2015 la signora si è ricoverata c/o il nostro reparto allo scopo di eseguire: 1) drenaggio del LP graduale e continuo attraverso sondino endopleurico per valutare la riespansibilità del polmone, 2) toracosopia diagnostica.

Al ricovero, presentando edemi declivi, BNP serico di 589 pg/ml, SaO₂ 98%, ha iniziato terapia diuretica ev, in accordo con i cardiologi. Il 16 settembre, previa ecografia e anestesia locale con xilocaina 1% (6 cc), veniva posizionato a dx drenaggio endopleurico da 12 Fr con ago di Verres, e drenati, a caduta, 800 cc di liquido giallo citrino con comparsa di tosse accessoriale e discomfort respiratorio per cui veniva introdotta aria nel cavo pleurico fino a risoluzione dei sintomi. Nei giorni successivi venivano drenati a caduta non più di 900 cc di LP al giorno, introducendo aria, per un totale di 3000 cc di LP; il 18 settembre la paziente ha eseguito TC torace (Figura 2) con evidenza di idropnx dx e atelettasia con broncogrammi aerei del lobo medio e del lobo inferiore dx, modesto versamento pleurico sn con atelettasia del lobo inferiore sinistro (LIS).

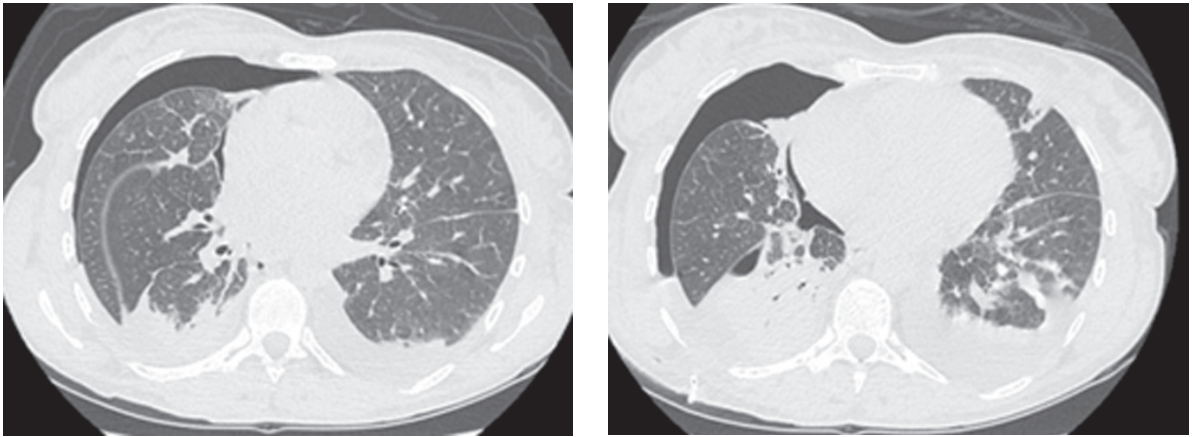


Figura 2. TC torace: pnx iatrogeno e modesto versamento pleurico dx con atelettasia del lobo medio (LM) e del lobo inferiore destro (LID); modesto versamento pleurico sn con atelettasia del LIS.

Il 22 settembre abbiamo eseguito toracosopia medica senza talcaggio per la presenza di elementi clinici compatibili con polmone rigido non riespansibile. La toracosopia medica eseguita in sedazione profonda e assistenza anestesiológica ha evidenziato: 1) pleura parietale iperemica con normale disegno (biopsie plurime) (Figura 3A); 2) noduli rosei in campo medio lungo il decorso costale (biopsie) (Figura 3B); 3) pleura viscerale modestamente ispessita (Figura 3B) e LID atelettasico.

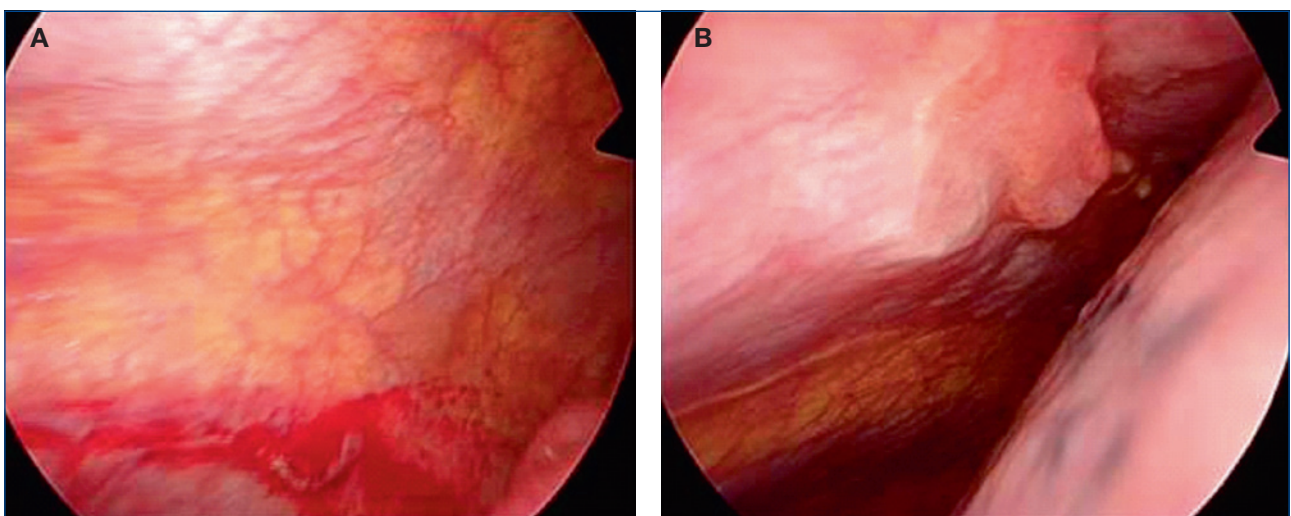


Figura 3. Toracosopia dx: A) pleura parietale minimamente ispessita con iperemia e normale disegno; B) noduli rosa e oblungi lungo il decorso costale e pleura viscerale modestamente ispessita.

L'esame istologico delle biopsie pleuriche ha mostrato flogosi cronica con infiltrato pleomorfo, linfoplasmacellulare con minor componente granulocitaria, e iperplasia del mesotelio; le biopsie dei noduli hanno evidenziato de-

posizione di amiloide attorno ai vasi con positività “verde mela” al microscopio a luce polarizzata dopo colorazione istochimica con rosso congo (Figura 4).

Il 23 settembre la paziente è stata dimessa e inviata al reparto di Ematologia per iniziare terapia con Velcade e ciclofosfamide.

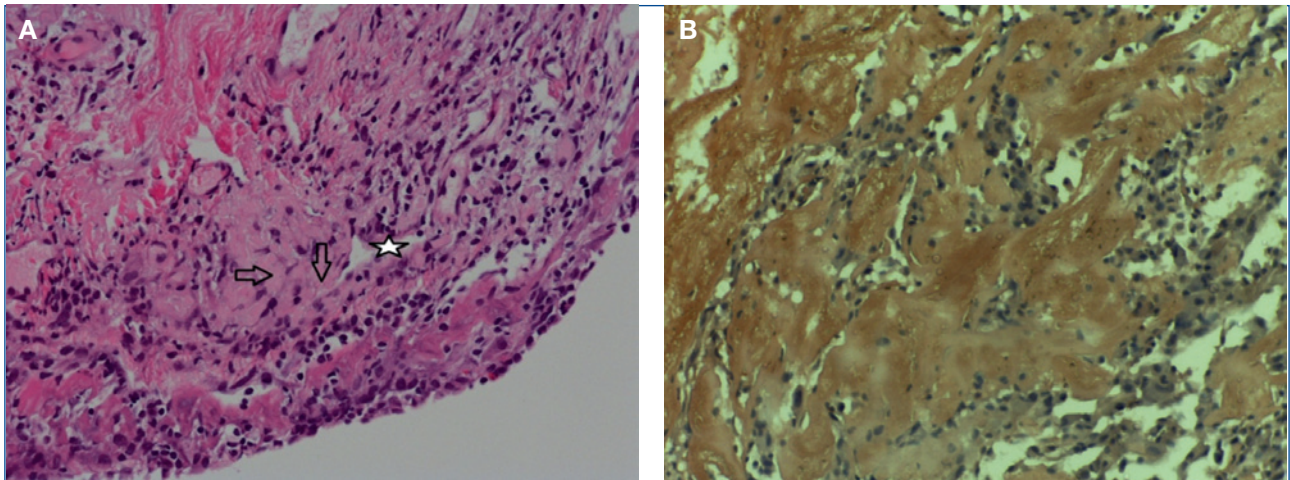


Figura 4. Esame istologico: A) lembi pleurici con ispessimento perivascolare (la stella segna un vaso) da deposito di amiloide (freccie), sostanza amorfa e eosinofila (EE, 100 X) e B) che si colora con il rosso congo (200X).

La diagnosi finale è stata: versamento pleurico bilaterale, con polmone dx non riespansibile, da amiloidosi pleurica e scompenso cardiaco in amiloidosi AL sistemica.

Commenti: la presenza di un versamento pleurico importante, in assenza di ipoalbuminemia e senza risposta ai diuretici, nella amiloidosi sistemica ha una incidenza del 5%¹. In questi casi il versamento pleurico, anche trasudatizio, è stato ricondotto allo scompenso cardiaco o all'interessamento pleurico della amiloidosi o ad entrambe le cause^{1,2}. La presenza di amiloide in sede perivascolare nella pleura parietale aumenta la produzione e riduce l'assorbimento del liquido pleurico¹ per cui non si ha una risposta alla terapia diuretica. La presenza di versamento pleurico importante e recidivante nella amiloidosi sistemica è un fattore prognostico negativo se non risolvibile e se non possibile la pleurodesi per l'abbondante accumulo continuo di liquido¹. L'aspetto macroscopico in VATS³⁻⁵ o in toracoscopia medica⁶ della amiloidosi pleurica, istologicamente provata, è stato descritto in 4 casi in totale. In un caso era presente solo una pleura moderatamente infiammata⁵ mentre negli altri 3 vi era la presenza di noduli multipli color giallo⁶ o brunoastro^{4,5}. Il caso da noi descritto ha la peculiarità di noduli color rosa associati ad un quadro macroscopico di pleurite cardiogena^{7,8}; la presenza di malattia amiloide nella pleura parietale giustifica la mancata risposta alla terapia diuretica e l'indicazione alla terapia della malattia sistemica con associate toracentesi palliative nel tempo.

Bibliografia

- 1 Berk JL, Keane J, Seldin DC, et al. *Persistent pleural effusions in primary systemic amyloidosis: etiology and prognosis*. Chest 2003;124:969-77.
- 2 Kavuru MS, Adamo JP, Ahmad M, et al. *Amyloidosis and pleural disease*. Chest 1990;98:20-3.
- 3 Bontemps F, Tillie-Leblond I, Coppin MC. *Pleural amyloidosis: thoracoscopic aspects*. Eur Respir J 1995;8:1025-7.
- 4 Briggs JH, Singleton WG, Burke MM, et al. *Amyloidosis presenting as bilateral transudative pleural effusions with normal cardiac investigations: a case report*. Cases J 2009;2:6963-5.
- 5 Mansalis KA, Klein DA, Demartini SD, et al. *Pleural findings in a patient with persistent pulmonary effusions from systemic amyloidosis*. Amyloid 2011;18:29-31.
- 6 George S, Ravindran M, Anandan PT, Kiran VN. *Primary systemic amyloidosis: A rare cause for pleural effusion*. Respir Med Case Rep 2014;13:39-42.
- 7 Pinelli V, Marugo F, Intersimone D, et al. *Exudative pleural effusion in congestive heart failure: thoracoscopic and histologic features*. Chest 2015;148:427A.
- 8 Canessa PA, Pinelli V, Bancalari L, et al. *Pleurite cronica cardiogena*. Rass Patol App Respir 2015;30:230-2.