

Neumonía intersticial linfoide en enfermedades del tejido conectivo

Lymphoid Interstitial Pneumonia in Connective Tissue Diseases

Autores: Freire Jorge, Suárez Verónica, Heres Marcela

Servicio de Neumología, Sanatorio Güemes, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Descripción del caso

Mujer de 65 años, ex tabaquista de 20 p.y, ocupación ama de casa, antecedentes de artritis reumatoide y síndrome de Sjögren desde hace 44 años. Hace 14 años diagnóstico de neumonía intersticial linfoide (LIP, por sus siglas en inglés), por imágenes y clínica (tos seca, disnea); en tratamiento con corticoides, con buena respuesta a los mismos.

Presenta disnea habitual mMRC 0, con espirometría, volúmenes pulmonares y test de caminata dentro de parámetros normales. Asocia en los últimos años caída progresiva de la DLCO (disminución moderada), sin otro cambio clínico, funcional o de imágenes, que se estabilizó con el aumento de la dosis de corticoides.

En la tomografía de tórax de alta resolución: presencia de múltiples imágenes quísticas bilaterales, algunas subpleurales y otras intraparenquimatosas, de predominio en lóbulos inferiores (**Figuras 1 y 2**). Imágenes características de LIP asociado a enfermedades autoinmunes.

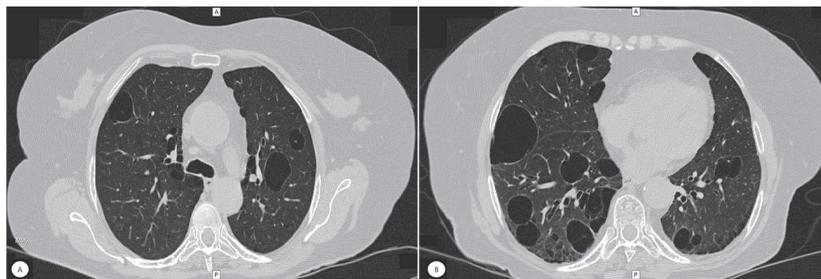


Figura 1. Cortes axiales donde se visualizan múltiples imágenes quísticas bilaterales de paredes finas y diferentes tamaños (A, B).



Figura 2. Corte coronal (A) y sagital (B), nótese las imágenes quísticas bilaterales.

Discusión

La neumonía intersticial linfoidea es una forma poco común de la enfermedad pulmonar intersticial, que se caracteriza histopatológicamente por la infiltración del intersticio y los espacios alveolares del pulmón por linfocitos, células plasmáticas, y otros elementos linforreticulares¹⁻³.

La incidencia y prevalencia son desconocidas. Afecta más comúnmente a las mujeres que a los hombres^{1,2}. Se ha encontrado asociada al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), aunque en este caso es más frecuente en niños¹. Entre los pacientes no infectados por el VIH, se asocia con enfermedades reumáticas y procesos asociados con la producción de autoanticuerpos (especialmente aquellos con disproteinemias), incluyendo (entre otros) el síndrome de Sjögren, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, enfermedad celíaca, miastenia gravis, anemia perniciosa, hepatitis activa crónica, y cirrosis biliar¹⁻⁵. Menos del 20 % de los casos no tienen una causa subyacente clara^{1,3}.

El síntoma más frecuente es la tos, que es predominantemente seca (71%) y luego disnea (61%); además de síntomas constitucionales, que pueden o no estar presentes, como: malestar general, fatiga, fiebre, dolor pleurítico, artralgias, sudoraciones nocturnas y pérdida de peso¹⁻³. En la exploración física es relevante mencionar la presencia de estertores crepitantes; la acropaquia digital está prácticamente ausente, sólo se ha reportado en un 10% de los casos¹⁻³.

Dentro de los rasgos característicos en la tomografía se encuentran: opacidades en vidrio esmerilado, nódulos subpleurales y centrolobulillares, engrosamiento septal y de las bandas broncovasculares, quistes pulmonares de diferentes tamaños, predominantemente en los lóbulos inferiores^{1,2,5}. En una serie de 13 casos se encontró, que en los pacientes con LIP secundaria a inmunodeficiencia común variable predominan los nódulos centrolobulillares mal definidos con apariencia en vidrio esmerilado y los pacientes con LIP secundaria a autoinmunidad tenían, 100% de ellos, múltiples quistes difusos de pared delgada, sin vidrio despulido¹.

Cuando predominan los quistes en la tomografía, el diagnóstico diferencial es la linfangioleiomiomatosis; en la cual los quistes son numerosos, difusos, del tamaño de una moneda, homogéneos y con pared muy delgada, el parénquima pulmonar que los rodea es completamente normal.²

La espirometría muestra un patrón restrictivo con disminución de la capacidad vital forzada, y la difusión de monóxido de carbono se encuentra disminuida^{1,2}. El BAL no tiene un valor específico en el diagnóstico, su principal interés recae en excluir procesos infecciosos^{2,4}. La biopsia transbronquial rara vez es adecuada para el diagnóstico. Se requiere biopsia quirúrgica para confirmar LIP en la mayoría de los pacientes. Esta prueba puede no ser necesaria en personas VIH positivas y niños con síntomas clásicos e imágenes compatibles².

Los glucocorticoides son el pilar del tratamiento^{1,5}. Otros agentes inmunosupresores, como: hidroxiquina, azatioprina, ciclosporina A, micofenolato, ciclofosfamida, rituximab, antagonistas del factor de necrosis tumoral, y clorambucil, se han utilizado con resultados variables².

La historia natural y el pronóstico son poco conocidos. Los resultados posibles incluyen la resolución espontánea, la estabilización de la enfermedad, la resolución después del tratamiento, la progresión a linfoma, o la progresión a fibrosis pulmonar con insuficiencia respiratoria y la muerte a pesar del tratamiento con glucocorticoides¹⁻³.

Conclusión

LIP es una forma poco común de enfermedad intersticial, asociada principalmente a trastornos autoinmunes. El pilar del tratamiento son los corticoides, con un proceso evolutivo variable.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Zamora AC, Barrera L, Mendoza F. Neumonía intersticial linfoidea en adultos. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex.* 2009; 22: 109-16.
2. Panchabhai TS, Farver C, Highland KB. Lymphocytic Interstitial Pneumonia. *Clin Chest Med* 2016; 37: 463-74.
3. Fagan KA, King TE. Lymphoid interstitial pneumonia in adults. Waltham (MA): UpToDate; 2018 [acceso 14 de diciembre 2018]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
4. Gómez L, Bonilla G. Manifestaciones pulmonares de las enfermedades del colágeno. *Arch Bronconeumol.* 2013; 49: 249-60.
5. Sharma A, Ali M, Arya V. Lymphoid interstitial pneumonia in a patient with rheumatoid arthritis. *Rheumatology (Oxford).* 2019; 58(5): 928.