

Coordinador: Manuel Cardoso-Ramón

## Neumonía intersticial linfocítica asociada con síndrome de Sjögren: presentación de un caso

Mariana Juárez-Beltrán,\* Douglas R. Henry-Ruiz, José Manuel Cardoso-Ramón y José Luis Criales-Cortés

CT Scanner del Sur, México D.F., México

### Presentación del caso

**M**ujer de 26 años de edad, con diagnóstico de síndrome de Sjögren y disnea progresiva de reciente inicio. Se realizó radiografía del tórax en proyección posteroanterior y tomografía computarizada del tórax con técnica de alta resolución para parénquima pulmonar, en inspiración y espiración.

### Diagnóstico por imagen

La radiografía del tórax en proyección posteroanterior fue normal (Figura 1). En los cortes de tomografía computarizada con técnica de alta resolución para el parénquima pulmonar se detectaron múltiples quistes de paredes delgadas que se encontraban distribuidos de manera difusa en ambos pulmones y que variaban en sus dimensiones entre 5 y 25 mm; el de mayor tamaño se localizó en el lóbulo inferior del pulmón derecho (Figura 2). Se apreció también engrosamiento de los septos interlobulillares de distribución predominantemente periférica. En el lóbulo inferior del pulmón izquierdo, en su segmento basal posterior (segmento 10), habían pequeños nódulos centroacinares que sugerían un patrón en árbol en yema; estos hallazgos fueron compatibles con neumonía intersticial linfocitaria.

En los cortes en espiración (Figura 3) se observó un patrón en mosaico con signos sugestivos de áreas de atrapamiento aéreo, probablemente por afección bronquiolar. Se observaron ganglios axilares aumentados de tamaño en el lado derecho, midiendo el mayor 1.6 cm (Figura 4A). El hígado presentaba contornos lobulados con prominencia del lóbulo caudado, lo cual sugirió la posibilidad de padecimiento hepatocelular difuso asociado con esplenomegalia (Figura 4B).

### Discusión

El síndrome de Sjögren fue descrito en 1933 como queratoconjuntivitis sicca, xerostomía, enfermedad de la parótida y

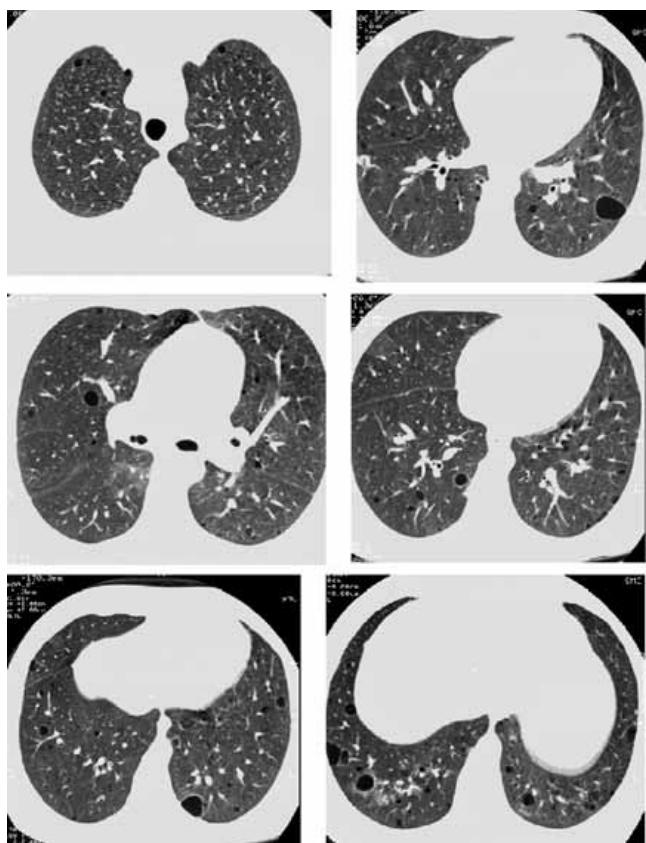
artritis. Afecta a 0.1% de la población general y a 3% de los adultos mayores;<sup>1,2</sup> de predominio en mujeres (relación mujeres:hombres de 9:1), entre la cuarta y quinta décadas de la vida. Ocurre como consecuencia de destrucción linfocítica de glándulas exocrinas y puede presentarse sólo (primario) o en asociación con otras enfermedades autoinmunes, más comúnmente con artritis reumatoide (secundario).

La afectación pulmonar en las enfermedades vasculares de la colágena se presenta en 75% de los pacientes con

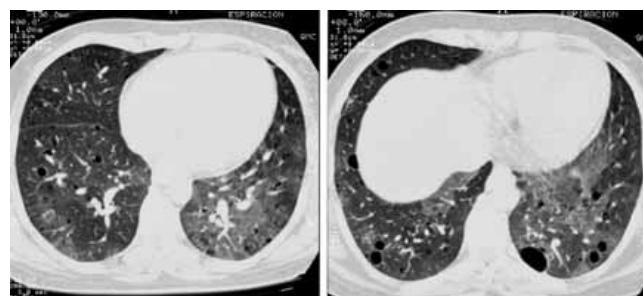


**Figura 1.** Radiografía digital de tórax en proyección posteroanterior, sin evidencia de lesión.

\*Correspondencia y solicitud de sobretiros: Mariana Juárez Beltrán, CT Scanner del Sur, Rafael Checa 3, México D.F., México. Tel.: +52 (55) 5481-2980.



**Figura 2.** Tomografía computarizada con técnica de alta resolución en inspiración. Se observan múltiples quistes de paredes delgadas, distribuidos en ambos pulmones, el de mayor tamaño mide 25 mm y se localiza en el lóbulo inferior del pulmón derecho; existe también engrosamiento septal de localización periférica y pequeños nódulos centroacinares (patrón en árbol en yema) en el segmento basal posterior del pulmón izquierdo (segmento 10).

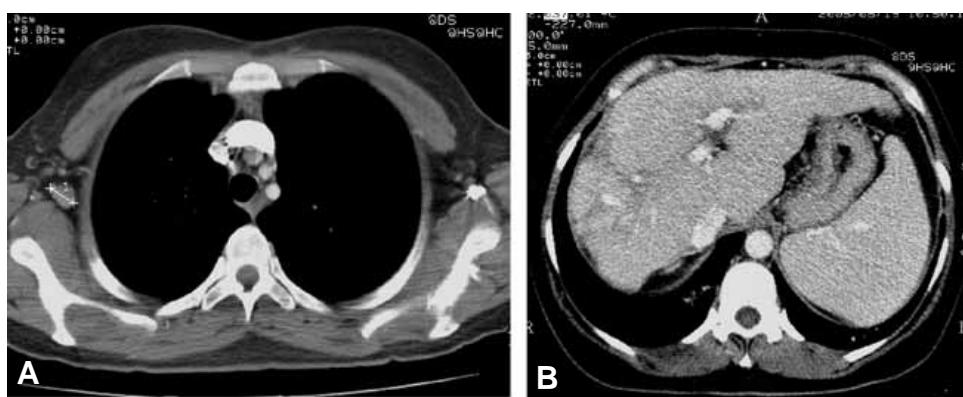


**Figura 3.** Tomografía computarizada de tórax de alta resolución, en inspiración. Se observa un patrón en mosaico, sugestivo de áreas de atrapamiento aéreo.

Sjögren<sup>3</sup> como una enfermedad pulmonar intersticial con un amplio espectro de apariencias, que va desde bronquiolitis folicular hasta neumonía intersticial linfocítica y, finalmente, fibrosis con patrón en panal de abejas.<sup>1</sup>

Las anomalías parenquimatosas en una radiografía del tórax se presentan en 10 a 30% de los pacientes,<sup>1</sup> encontrando entre los hallazgos más comunes un patrón reticulonodular que involucra principalmente los segmentos inferiores del pulmón, característico de la neumonía intersticial linfocítica o fibrosis intersticial. Franquet demostró en un estudio la inflamación bronquiolar y el incremento en las líneas parenquimatosas.<sup>4</sup> En la tomografía computarizada se observan quistes de paredes delgadas, engrosamiento septal interlobulillar, patrón en panal de abejas y bronquioloectasias; aproximadamente en 50% de los pacientes con neumonía intersticial linfocítica existen aéreas con opacidad de vidrio despolido. Cabe mencionar que estos mismos hallazgos han sido descritos en pacientes con neumonía intersticial linfocítica que no tienen síndrome de Sjögren como diagnóstico de base.

En la neumonía intersticial linfocítica también se han descrito nódulos centrilobulares y de tipo broncovascular



**Figura 4.** Tomografía computarizada de tórax con medio de contraste intravenoso. A) En la región axilar se identifican adenomegalias en el lado derecho que miden hasta 1.6 cm. B) El hígado tiene contornos lobulados, hay prominencia del lóbulo caudado; se aprecia además esplenomegalia.

mal definidos. Histológicamente, la neumonía intersticial linfocítica representa la expansión del tejido intersticial y se caracteriza por infiltración de células de linfoplasma, generalmente bilateral y difusa.<sup>1</sup>

La neumonía intersticial linfocítica es una patología intersticial idiopática caracterizada por infiltración linfocítica difusa en el intersticio del pulmón. Generalmente se asocia con síndrome de Sjögren en adultos, y con infección por virus de la inmunodeficiencia humana en niños. Algunos informes sugieren que representa una variante de hiperplasia linfoide y no una condición maligna.<sup>5</sup> La opacidad de vidrio desplazado parece ser el hallazgo más común y se presenta casi en todos los pacientes.<sup>5</sup>

Se ha informado que los pacientes con síndrome de Sjögren tienen un mayor riesgo de linfoma y debe sospecharse en presencia de linfadenopatía mediastinal o de una masa en el parénquima pulmonar en una radiografía del tórax. El riesgo es 45 veces superior en relación con la población general.<sup>2,4</sup>

## Referencias

1. Kim E, Lee S, Johkoh T, Tae Sung K, Young-Suh G, Jung-Kwon O, Joung-Ho H. Interstitial lung diseases associated with collagen vascular diseases: radiologic and histopathologic findings. Radiographics 2002;22:S151-S165.
2. Wright MA. Radiology of the chest and related conditions. 2006.
3. Mayberry JP, Steven L, Primack Müller N. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings. Radiographics 2000;20:1623-1635.
4. Franquet T, Rossi SE, Volpacchio M, Gimenez A, Aguilar M. Tree-in-bud pattern at thin-section CT of the lungs: radiologic-pathologic overview. Radiographics 2005;25:789-801.
5. Miller W Jr, Shah R. Isolated diffuse ground-glass opacity in thoracic CT: causes and clinical presentations. Am J Roentgenol 2005;184:613-622.