

Granulomatosis linfomatoide:

Una enfermedad tan infrecuente como camaleónica

**Álvaro Sánchez Mulas, David Castanedo Vázquez, María Elena Peña Gómez, Pilar Cifrián Casuso,
Ángela Guitián Pinilla, César Antonio López López, Rodrigo Sutil Berjón, Julia García Prado**

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander



Entender la etiopatogenia de la granulomatosis linfomatoide (GL) y establecer una correlación entre sus manifestaciones histológicas, clínicas y radiológicas

PACIENTE



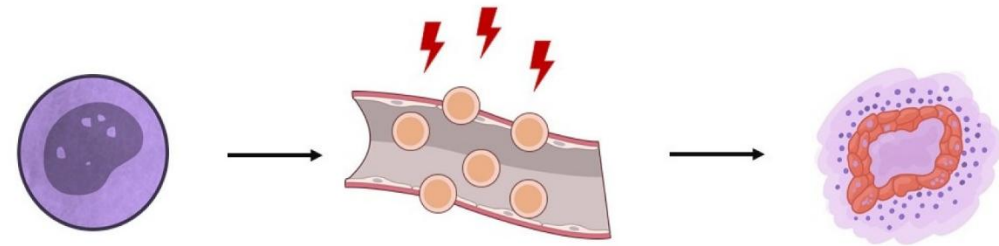
Prevalencia muy baja (desconocida)

Mediana de edad: 40-50 años

Predilección sexo masculino (2:1)

No inmunodeprimidos

ETIOPATOGENIA



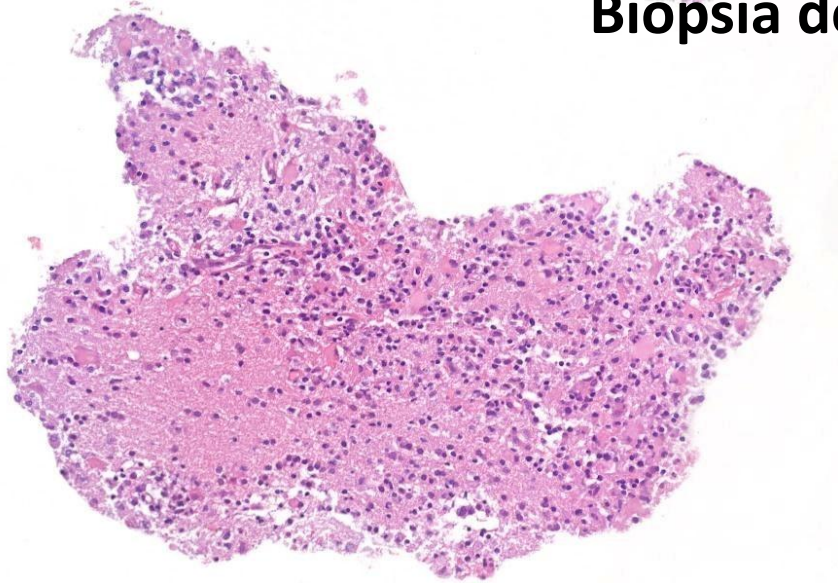
Trastorno **linfoproliferativo B**

VEB +

Rección inflamatoria **angiocéntrica**

→ Necrosis, granulomas

Biopsia de lesión cerebral

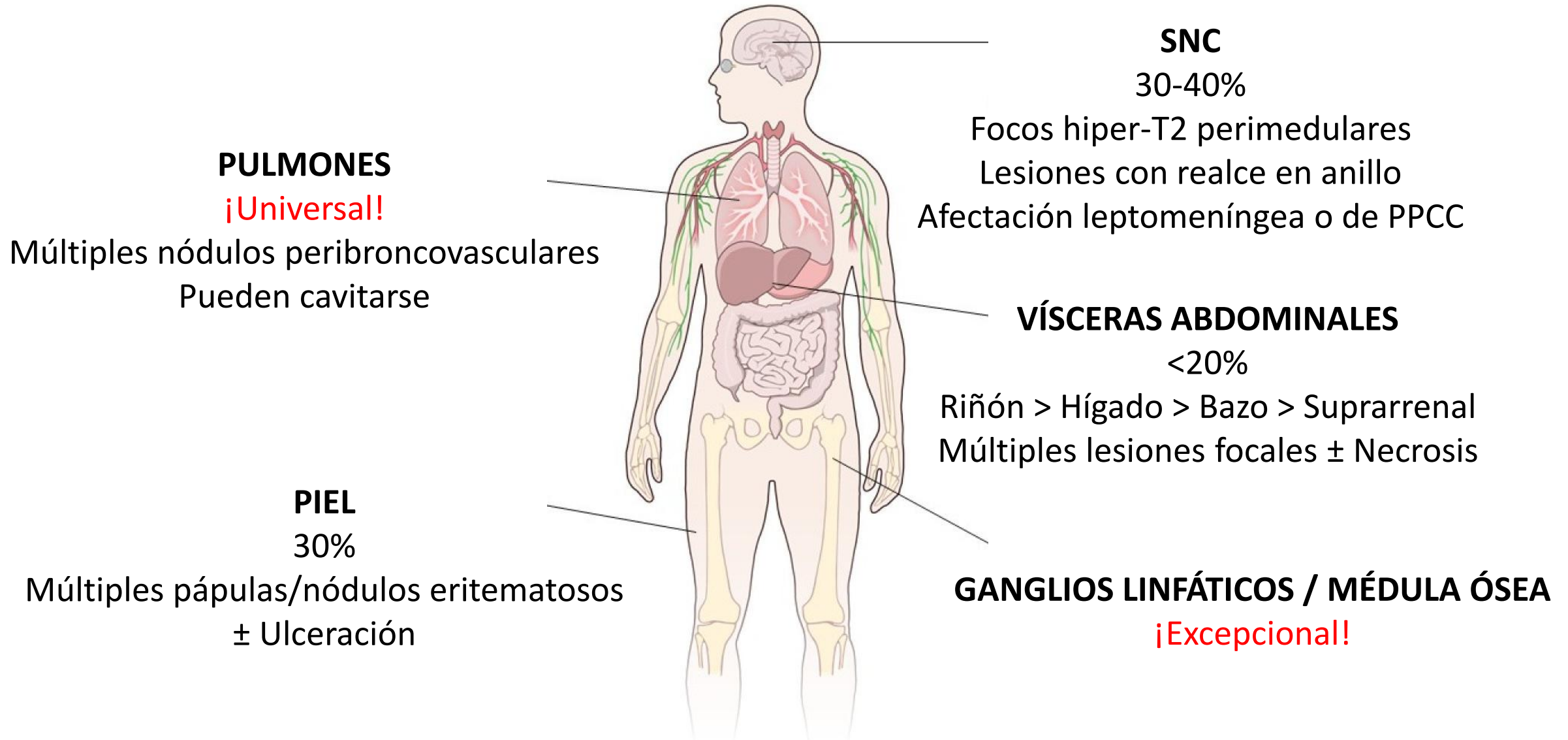


Hematoxilina-eosina: extensa necrosis e infiltrados de linfocitos B con atipia



Inmunohistoquímica: expresión de EBV-LMP1 por las células neoplásicas

La densidad de células B atípicas VEB+ determina el grado histológico, del cual dependen el tratamiento y pronóstico de la enfermedad



Presentación típica:

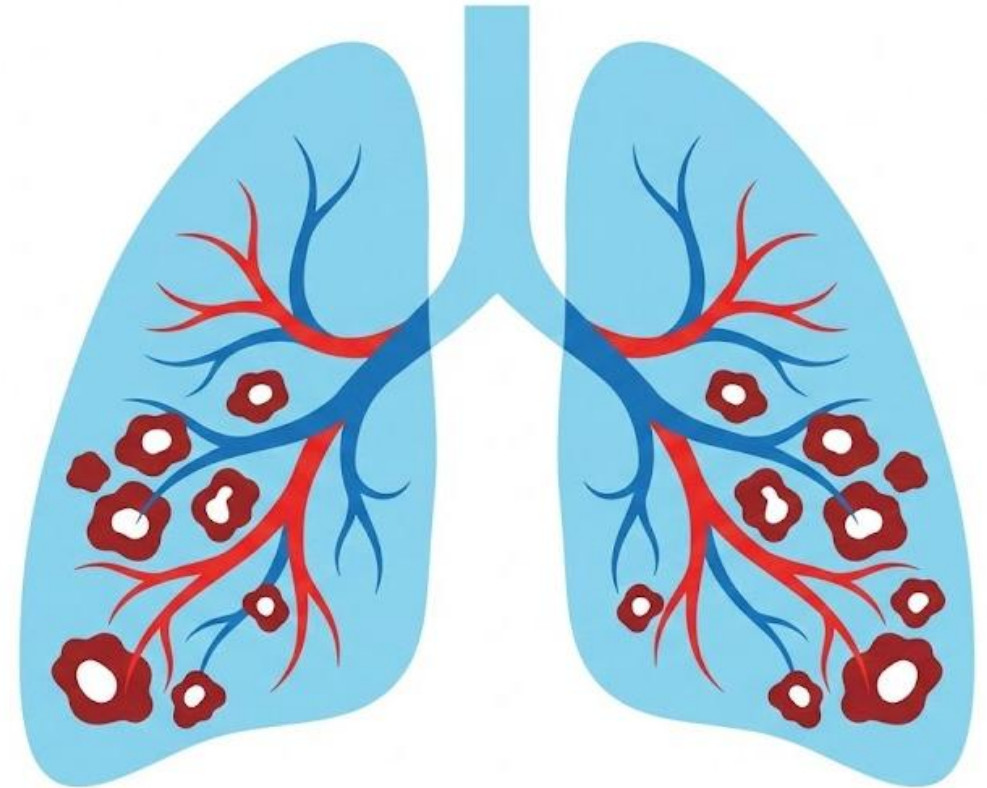
- Nódulos **peribroncovasculares**
- A veces con **necrosis** y/o **cavitación**
- Mayor afectación de campos medios e inferiores

Otras presentaciones:

- Opacidades parcheadas en vidrio deslustrado
- Engrosamiento septal reticulonodular
- Quistes de pared fina

Complicaciones:

- Hemorragia
- Oclusión vascular
- Sobreinfección

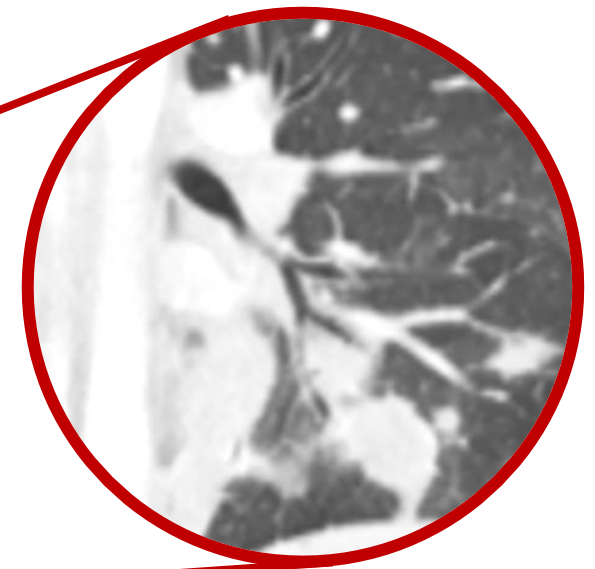
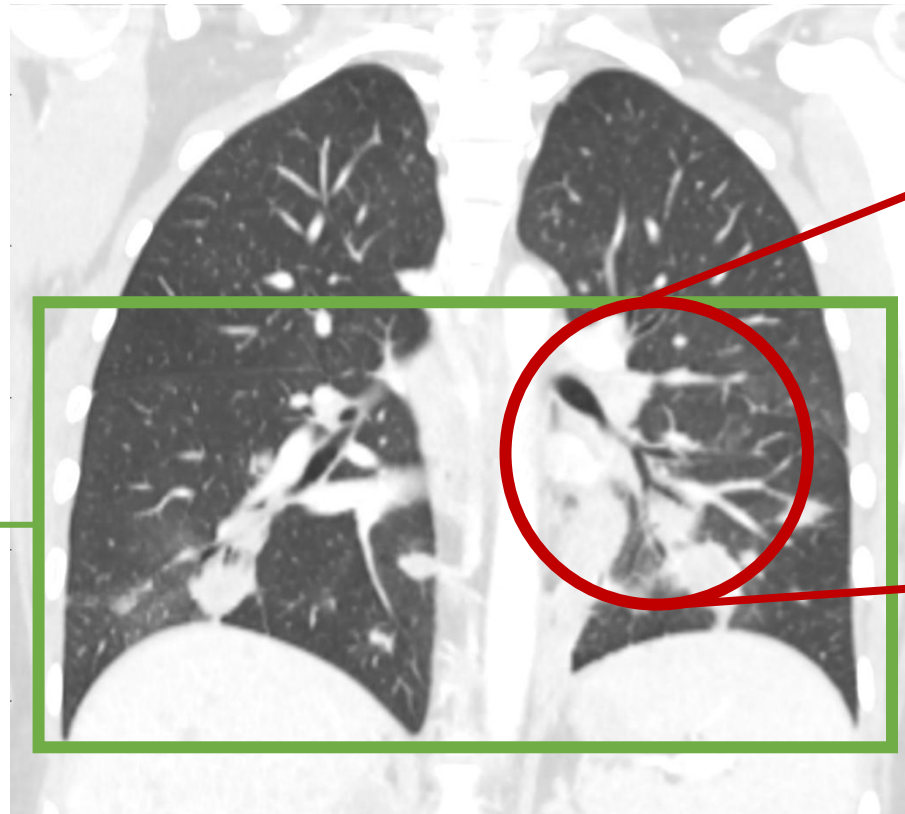


CLÍNICA EN 2/3 DE LOS PACIENTES

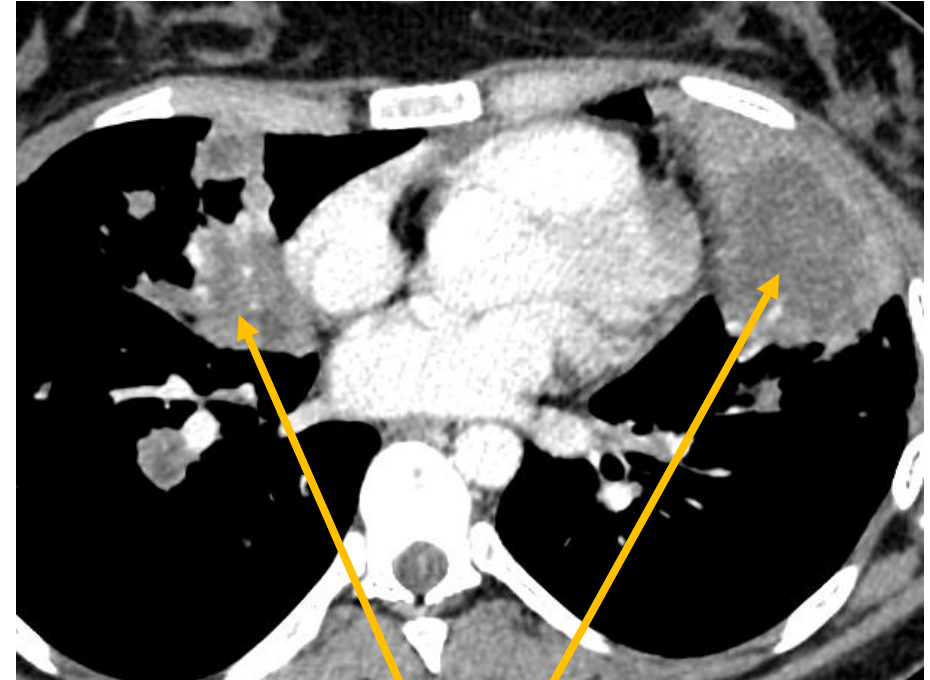
Tos, disnea, dolor pleurítico...

Múltiples nódulos/masas

Campos
pulmonares
medios e
inferiores

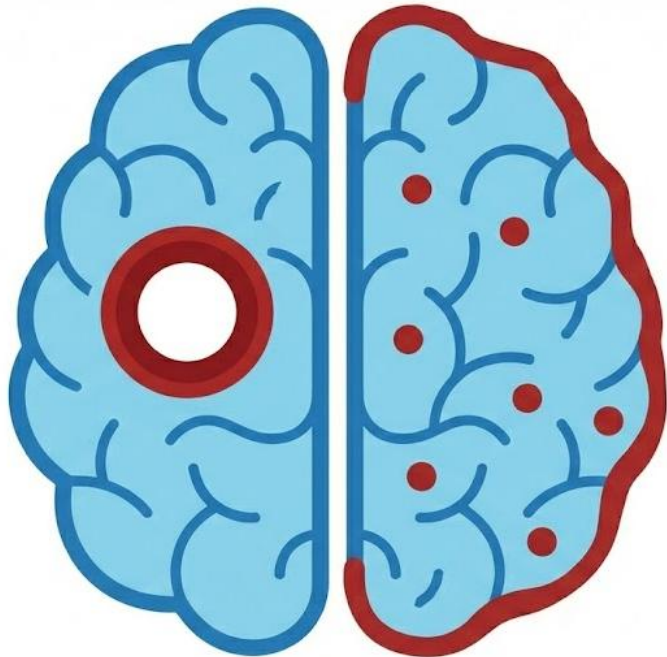


Distribución
peribroncovascular



Necrosis central

 **¡CLÍNICA MUY VARIABLE!**
Focalidad vías largas, fosa posterior, PPCC...



Afectación extraaxial:

- Engrosamiento y realce leptomeníngeo > paquimeníngeo
- Alteración de la señal y realce de pares craneales

Afectación intraaxial:

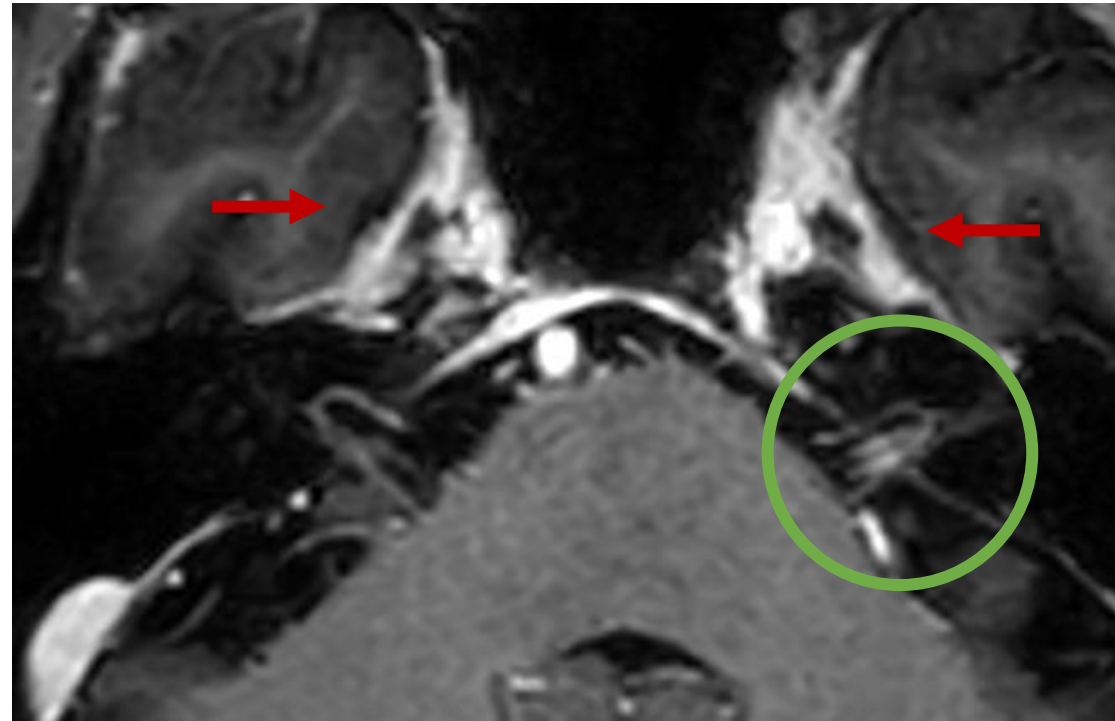
- Pequeños focos **perimedulares** hiper-T2/FLAIR con realce
- Lesiones tipo masa con realce en anillo por **necrosis** central
- Secuencias avanzadas:
 - DWI: restricción variable
 - Perfusión: no curva tumoral
 - Espectroscopia: destrucción tisular

Complicaciones:

- Efecto masa
- Hemorragia

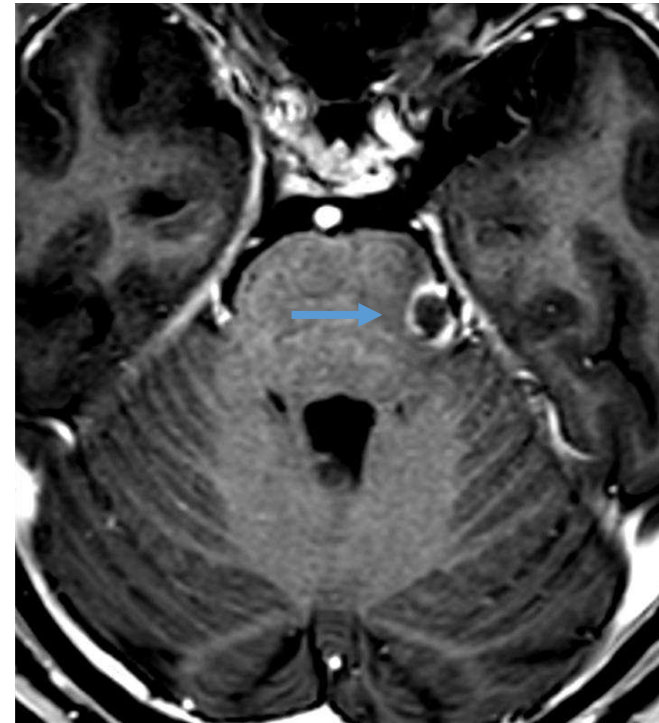
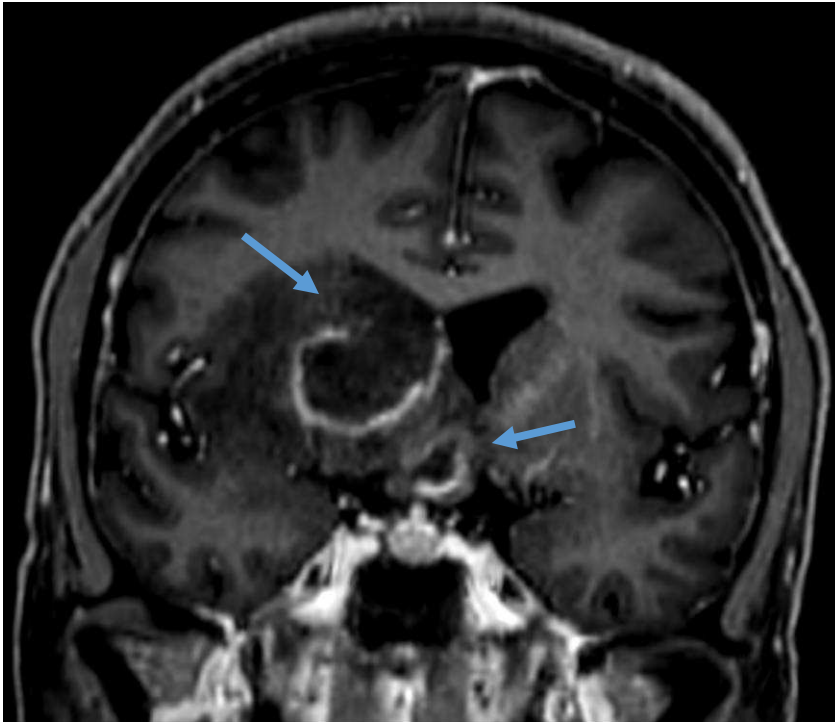
LESIONES EXTRAAXIALES

Engrosamiento y
realce de ambos
cavum de Meckel



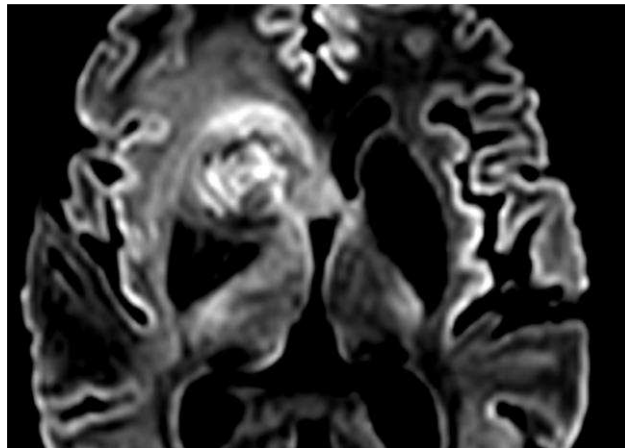
Realce de los
pares
craneales VII y
VIII del lado
izquierdo

LESIONES INTRAAXIALES



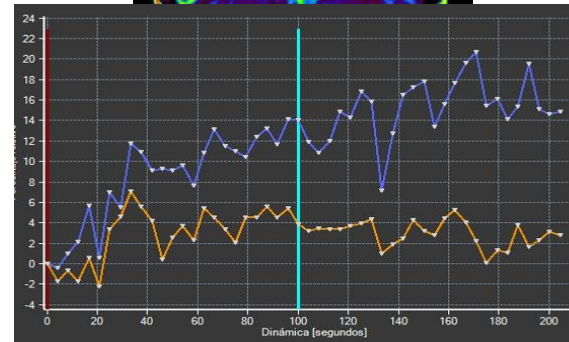
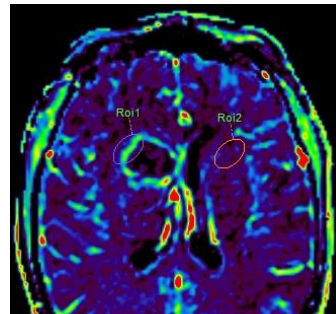
Múltiples lesiones ocupantes de espacio con
realce periférico en anillo incompleto

SECUENCIAS AVANZADAS



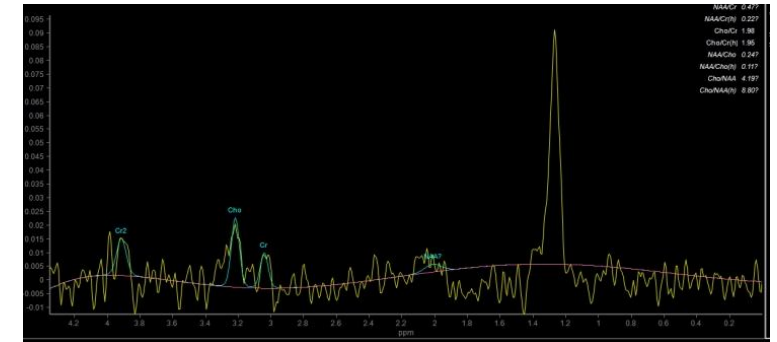
DWI / ADC

Focos de restricción
periférica



PERFUSIÓN

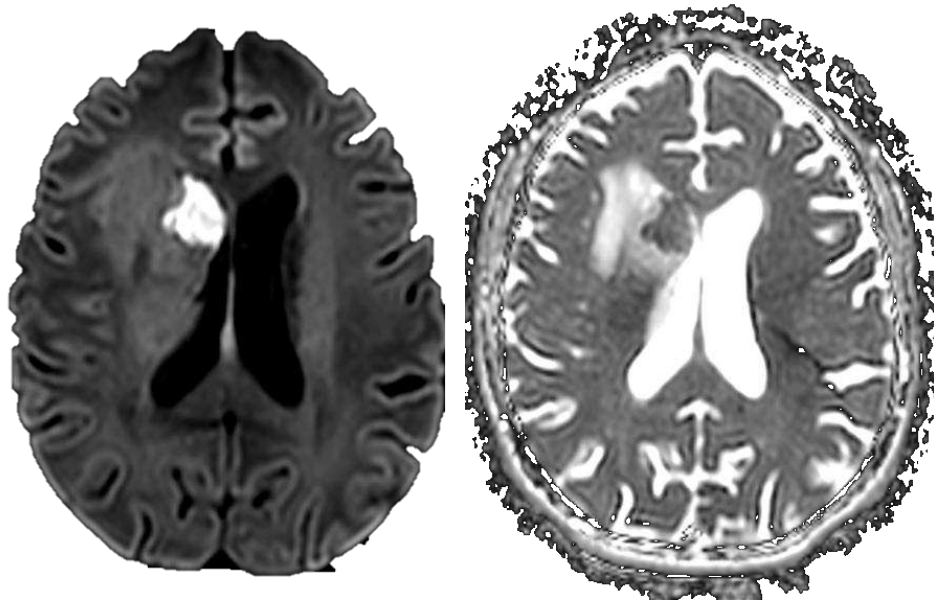
Curva con ascenso
progresivo (no
claramente tumoral)



ESPECTROSCOPIA

Signos de destrucción
tisular (destaca el gran
pico de lactato)

COMPLICACIONES



INFARTO ISQUÉMICO

DWI / ADC: restricción a la difusión en la cabeza del núcleo caudado derecho por infarto isquémico secundario a obstrucción de arterias perforantes por el efecto masa de la LOE adyacente



HEMORRAGIA

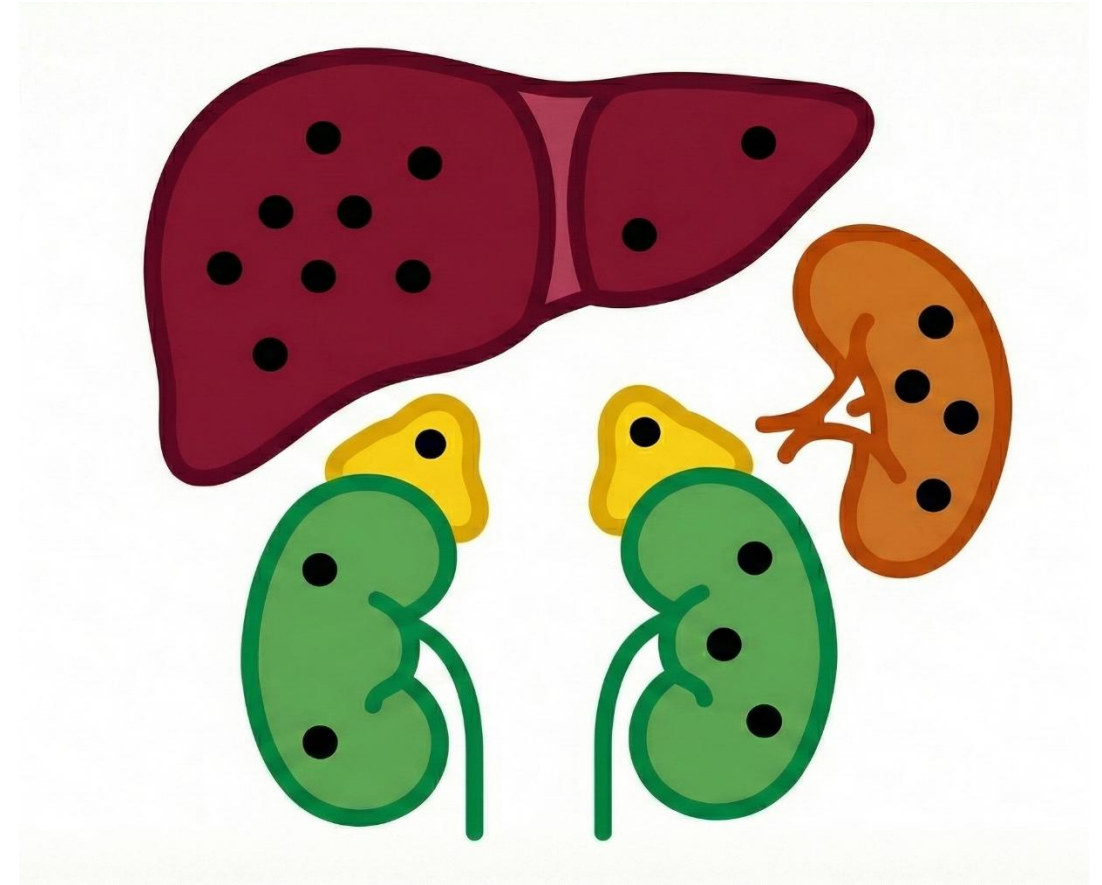
TC sin contraste: hemorragia intraparenquimatosa abierta al sistema ventricular por sangrado espontáneo de una LOE

Órganos más afectados:

1. Riñones (20-40%)
2. Hígado (15-30%)
3. Bazo (10-15%)
4. Glándulas suprarrenales (5-10%)

Lesiones típicas:

- Lesiones focales, a menudo múltiples
- Frecuente **necrosis** central



GENERALMENTE ASINTOMÁTICOS

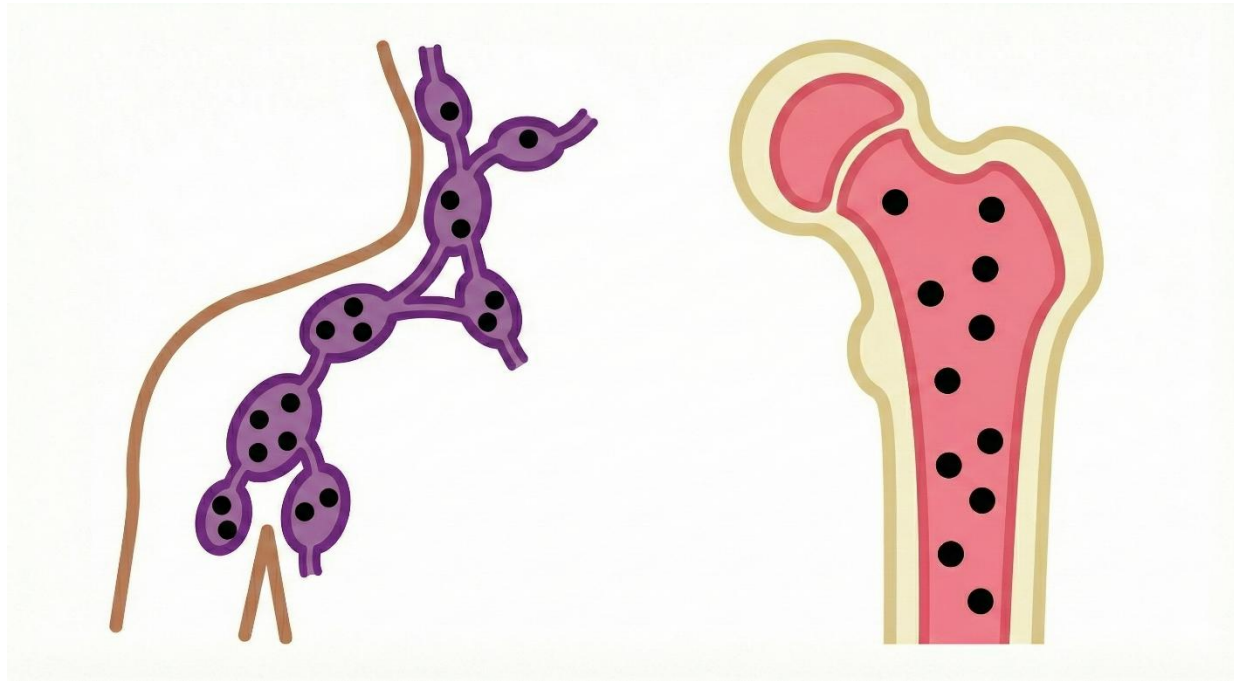
A veces, molestias abdominales
inespecíficas

Múltiples lesiones
hepáticas focales
hipovasculares

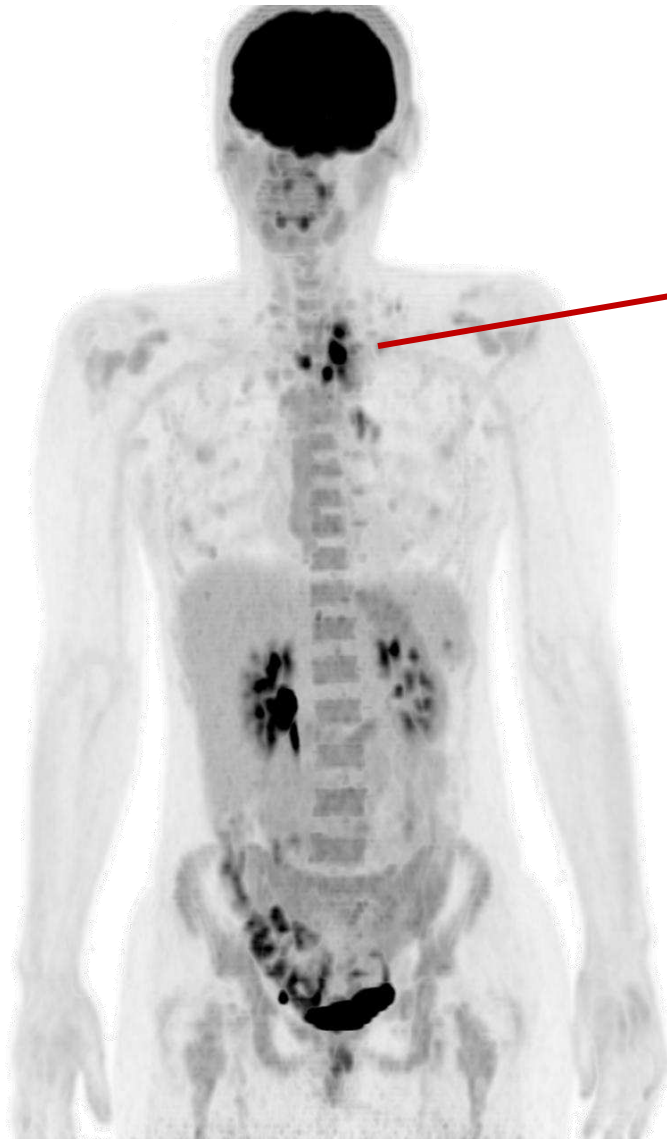


Gran nódulo
necrótico en la
glándula
suprarrenal
derecha

La afectación ganglionar o de médula ósea es **EXCEPCIONAL**
Esta característica lo diferencia de otros trastornos linfoproliferativos y su presencia obliga a plantear diagnósticos alternativos



TIP: sí que es frecuente encontrar adenopatías reactivas al proceso inflamatorio



PET/TC con 18-FDG: captación de radiotrazador en vértice pulmonar izquierdo y adenopatías mediastínicas adyacentes

Anatomía Patológica:

- Lesión pulmonar: GL grado 1
- **Adenopatías: reactivas** (no infiltradas)

- La GL es un trastorno linfoproliferativo de células B asociado al VEB
- Es típica de individuos inmunocompetentes y se caracteriza por una respuesta inflamatoria angiocéntrica que conduce a necrosis coagulativa y formación de granulomas
- La afectación pulmonar se considera universal
- Otras localizaciones frecuentemente afectadas son el SNC, la piel o las vísceras abdominales
- La afectación ganglionar o de la médula ósea es excepcional

1. Melani C, Jaffe ES, Wilson WH. Pathobiology and treatment of lymphomatoid granulomatosis, a rare EBV-driven disorder. *Blood*. 2020;135(26):2344-2352.
2. Roschewski M, Wilson WH. Lymphomatoid granulomatosis. *Cancer J*. 2012;18(5):469-474.
3. Sirajuddin A, Raparia K, Lewis VA, et al. Primary Pulmonary Lymphoid Lesions: Radiologic and Pathologic Findings. *RadioGraphics*. 2016;36:53-70.
4. Lee JS, Tuder R, Lynch DA. Lymphomatoid granulomatosis: radiologic features and pathologic correlations. *AJR Am J Roentgenol*. 2000;175(5):1335-1339.
5. Frazier AA, Rosado-de-Christenson ML, Galvin JR, Fleming MV. Pulmonary Angiitis and Granulomatosis: Radiologic Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. 1998;18:687-710.
6. Naeem M, Ballard DH, Jawad H, et al. Noninfectious Granulomatous Diseases of the Chest. *RadioGraphics*. 2020;40:1-2.
7. Patsalides AD, Atac G, Hedge U, et al. Lymphomatoid granulomatosis involving the central nervous system: radiologic-pathologic correlation. *Radiology*. 2005;237:265-273.