

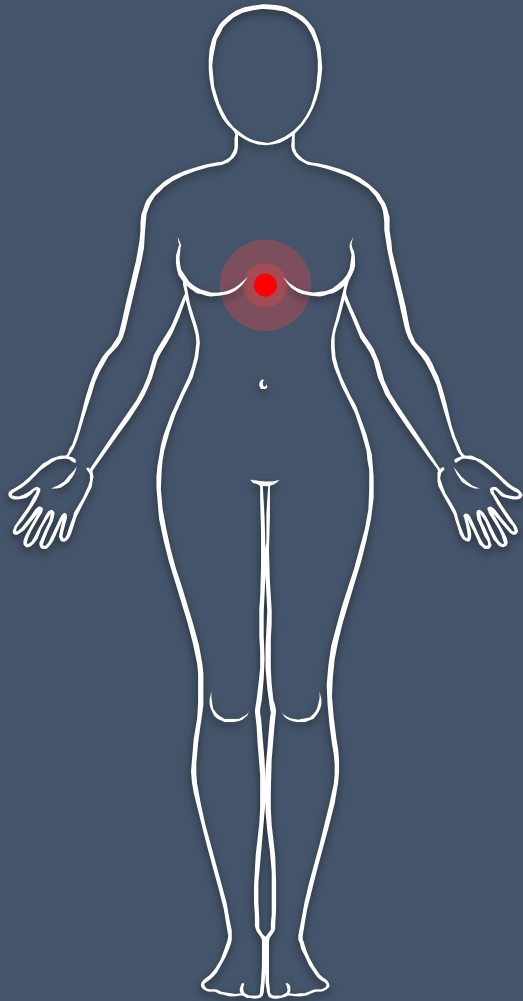
N° 0753

***“GLILD”*: ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL LINFOCÍTICA GRANULOMATOSA**

Mariana Azor, Javier Abdala, Agustina Regallo
Marian_azor@yahoo.com.ar

Mendoza, Argentina

PRESENTACIÓN DEL CASO



Paciente de sexo **MASCULINO**
37 años de edad.

Antecedentes de
Inmunodeficiencia Común Variable

MOTIVO DE CONSULTA
Tos seca de una semana de
evolución, fiebre, disnea y
desaturación.

HNF SARS-COV-2 y hemocultivos
negativos.
Laboratorio:
Hipogammaglobulinemia y
aumento de la Alfa-1 Globulina.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

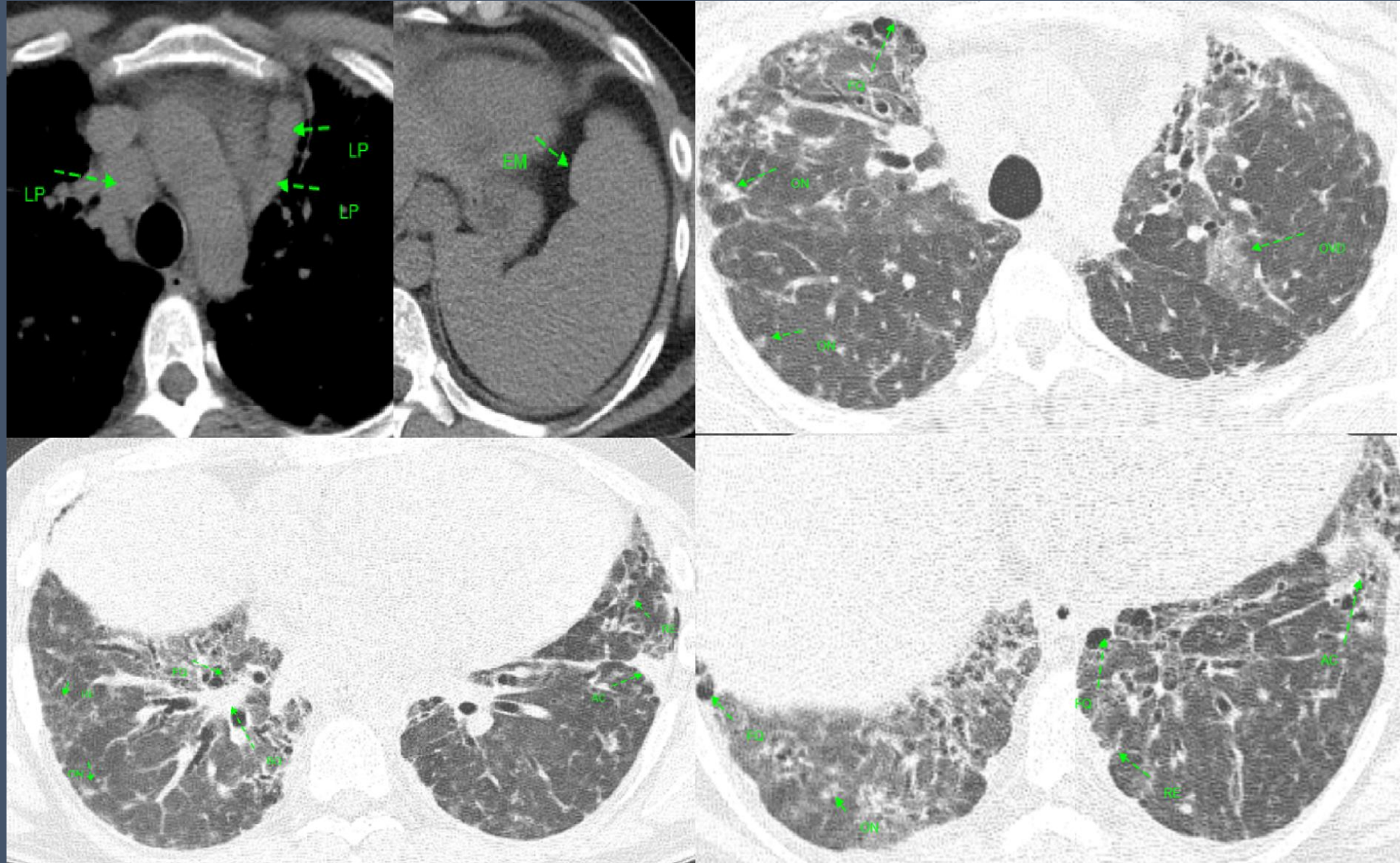
Las imágenes axiales muestran:

linfadenopatías (LP),
esplenomegalia (EM).

En parénquima pulmonar con alta resolución:

opacidades nodulares (ON)
difusos de diferentes
tamaños, opacidades en
vidrio despulido (OVD),
áreas condensantes (CO),
formaciones quísticas (FQ)
y el compromiso del fibroso
del intersticio se manifiesta
con reticulaciones (RE),
bronquiectasias (BQ).

Estos hallazgos
predominan a nivel
periférico, en segmentos
basales y a nivel
paracardíaco.



DISCUSIÓN

La enfermedad pulmonar intersticial linfocítica granulomatosa, mas conocida como **GLILD** (Granulomatous Lymphocytic Interstitial Lung Disease) es *una entidad* CLÍNICA-RADIO-PATOLÓGICA que ocurre en un porcentaje de pacientes con *Inmunodeficiencia Común Variable* (IDCV).

❖ **CLÍNICAMENTE** se presenta como disnea progresiva y tos, con patrón fisiológico mixto obstructivo-restrictivo y baja capacidad de difusión en las pruebas de función pulmonar.

❖ **IMÁGENES TOMOGRÁFICAS:** la afectación de intersticios provoca linfadenopatías, esplenomegalia (casi siempre presente), nodularidad pulmonar, consolidación y engrosamiento septal interlobulillar de distribución perilinfática, con opacidades peribronquiales correspondientes a hiperplasia linfoide. Los nódulos pueden ser sólidos (con halo de vidrio esmerilado) o subsólidos.

Las bronquiectasias no son un hallazgo dominante en GLILD, pero suelen estar presentes.

❖ **LA BIOPSIA DE PULMÓN** muestra inflamación granulomatosa no necrotizante, bronquiolitis folicular e hiperplasia linfoide y neumonía intersticial linfocítica.

Para su *tratamiento* es necesaria la restauración de los niveles de IgG: los corticoesteroides son útiles para el deterioro de la función pulmonar. Azatioprina, Rituximab o Micofenolato mofetilo se utilizan como agentes de segunda línea.

CONCLUSIÓN

- ❖ Es *fundamental* correlacionar datos inmunofenotípicos, hallazgos imagenológicos y datos clínicos, dado que orientan a *GLILD*.
- ❖ Los *signos histopatológicos* confirman el compromiso intersticial.
- ❖ La *importancia de la detección* de la enfermedad intersticial pulmonar, reside en que ésta, por si sola, incrementa la mortalidad en este grupo de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

Bang T, Richards J, Olson A, Groshong S, Gelfand E, Lynch D.
“Pulmonary Manifestations of Common Variable Immunodeficiency”. J
Thorac Imaging. 2018;33(6):377-83.

<https://doi.org/10.1097/rti.0000000000000350>

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30067570>

Williams A, Kelleher W, Nicholson A, Devaraj A, Pavesio C, Chua F.
“Diffuse Granulomatous Disease: Looking Inside and Outside the
Lungs”. Thorax. 2020;75(2):189-91.

<https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2019-213797>

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31907202>