

# Linfoma T angioinmunoblástico-like y vasculitis granulomatosa

J. A. Ortiz, A. Alvarez, C. Fernández Rivera\* y E. Vázquez Martul

Servicios de Anatomía Patológica y \*Nefrología. Hospital Juan Canalejo (La Coruña).

Señor director:

En la década de los setenta diferentes autores<sup>1</sup> caracterizaron un síndrome clinicopatológico bien definido, que fue denominado «linfadenopatía angioinmunoblástica». Se presenta habitualmente en edades avanzadas con un cuadro de linfadenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia, fiebre, rash cutáneo, hipergammaglobulinemia policlonal y anemia hemolítica, encontrándose ocasionalmente agranulocitosis e hipogammaglobulinemia. Los hallazgos histológicos en los ganglios linfáticos son muy característicos, con un borramiento de su arquitectura por un infiltrado celular polimorfo de linfocitos, inmunoblastos y células plasmáticas, con o sin histiocitos y eosinófilos. Destaca una marcada proliferación de pequeños vasos, vénulas poscapilares, que muestran prominente arborización y un endotelio hiperplásico. Se puede observar, además, un material extracelular PAS positivo.

A pesar del aspecto microscópico polimorfo, «benigno», de los ganglios, la mayor parte de los pacientes presentaba muy mala evolución. En 1979, Shimoyama y cols.<sup>2</sup> comprobaron en un grupo de casos de linfadenopatía angioinmunoblástica que las células proliferantes poseían marcadores T e introdujeron el término de linfoma T angioinmunoblástico-like (LTAL), considerando a esta enfermedad como una variante de linfoma T periférico, lo que es hoy mayoritariamente aceptado. Se ha comprobado, además, que en este proceso existe reordenamiento genético de la cadena beta de los linfocito T<sup>3</sup>.

Presentamos un caso de LTAL que mostró, como peculiaridad, la asociación de vasculitis granulomatosa que se manifestó como insuficiencia renal.

Mujer de setenta años de edad, sin antecedentes personales de interés, que un mes antes de su ingreso fue diagnosticada de gota por lo que recibió tratamiento

con alopurinol. Acude a nuestro hospital con un cuadro de fiebre, rash cutáneo, linfadenopatías generalizadas y hepatoesplenomegalia, desarrollando al poco tiempo del ingreso insuficiencia renal aguda.

Los datos de laboratorio más destacables eran agranulocitosis (leucocitos 4.550, con 6,1 % de neutrófilos y 73,7 % de linfocitos), hipogammaglobulinemia (IgG 511, IgA 95, IgM 39, IgE 34, IgD 25) y elevación de LDH (425).

Biopsias de un ganglio linfático inguinal y médula ósea mostraron infiltración por un proceso con las características microscópicas típicas de LTAL, comprobándose mediante inmunohistoquímica marcadores T en las células malignas.

Se realizó, además, una biopsia renal que histológicamente mostró un 60 % de glomerulos esclerosados y en varios vasos cambios de vasculitis granulomatosa (fig. 1).

La paciente fue tratada con ciclofosfamida y prednisona, resolviéndose su cuadro de insuficiencia renal aguda. A los cuarenta y cinco días del ingreso la enferma falleció como consecuencia de un tromboembolismo pulmonar, sin que hubiera remitido su trastorno linfoproliferativo.

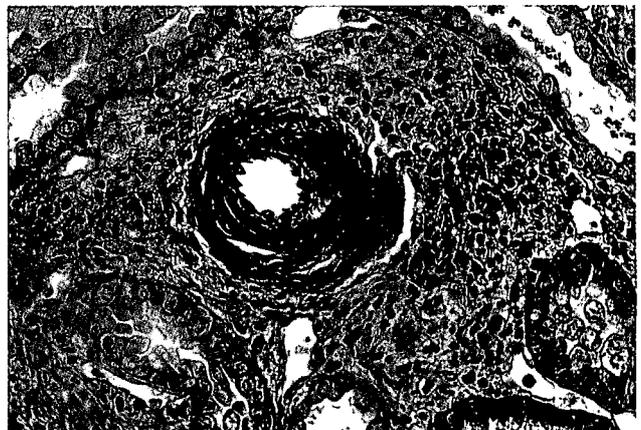


Fig. 1.—Vasculitis granulomatosa en vaso renal de pequeño calibre (tricrómico de Masson, 400x).

Correspondencia: Dr. J. A. Ortiz Rey.  
Servicio de Anatomía Patológica.  
Hospital Juan Canalejo.  
Xubias de Arriba, 84.  
15006 La Coruña.

La coexistencia de LTAL y vasculitis granulomatosa, que no hemos encontrado descrita en la literatura médica revisada, se podría interpretar no como una asociación casual, sino patogénica.

La teoría más aceptada sobre la patogenia del LTAL considera a éste como un trastorno de la inmunorregulación en el que un antígeno desconocido provocaría una expansión clonal repetida de linfocitos T, que a su vez promueven proliferación y diferenciación de células B, produciéndose en algún momento transformación maligna con un crecimiento autónomo<sup>4</sup>.

Partiendo de esa idea, se podría entender que, en el transcurso de la expansión clonal de las células T, se pusiera en marcha una reacción inmunológica «tipo IV», que llevaría a la formación de granulomas, los cuales se depositarían en las paredes vasculares lesionándolas<sup>5</sup>. Un dato que, quizá, podría apoyar esta idea, es la constatación de un marcado aumento de la línea monocitaria-macrofágica que se ha observado en sangre periférica de los enfermos con LTAL<sup>4</sup>.

Otro posible mecanismo de vasculitis por granulomas sería la formación de éstos como respuesta ante inmunocomplejos<sup>5</sup>, los cuales se producirían en el

contexto de la proliferación de células B e hipergammaglobulinemia que caracterizan al LTAL.

En cualquier caso, la frecuencia y relevancia de esta asociación queda pendiente de la comunicación de casos similares, pudiéndose, quizá, en el futuro incluir a la vasculitis granulomatosa como una de las complicaciones del LTAL.

### Bibliografía

1. Frizzera G, Moran EM, Rappaport H: Angio-immunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia. *Lancet* 1:1070-1073, 1974.
2. Shimoyama M, Minato K, Saito H, Takenaba T, Watanabe S, Nagatani T, Naruto M: Immunoblastic lymphadenopathy (IBL)-like T-cell lymphoma. *Jpn J Clin Oncol* 9 (supl):347-356, 1979.
3. Weiss LM, Strikler JG, Dorfman RF, Horning SJ, Warnke RA, Sklar J: Clonal T-cell populations in Angioimmunoblastic Lymphadenopathy and Anioimmunoblastic lymphadenopathy-like lymphoma. *Am J Pathol* 122:392-397, 1986.
4. Steinberg AD, Seldin MF, Jaffe ES, Smith HR, Klinman DM, Krieg AM, Cossman J: Angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia. *Ann Intern Med* 108:575-584, 1988.
5. Cupps TR, Fauci AS: *The vasculitides*. WB Saunders, 15-17. Filadelfia, 1981.