



## Angeíte linfocítica

Raquel Moyses Travassos Siqueira \*, Jorge Montessi \*\*,  
Edmilton Pereira de Almeida \*\*\*, Raimunda Violante \*\*\*\*,  
Domenico Capone \*\*\*\*\*, Rogério Rufino \*\*\*\*\*

**Key-word:** Lymphocytic Angiitis

**Palavras chave:** Angeíte linfocítica

### Relato do caso

Mulher de 44 anos, branca, casada, natural de Juiz de Fora-MG. Internada no Hospital Monte Sinai, Juiz de Fora, em franca insuficiência respiratória, caracterizada por taquipnéia (40 irpm), dispnéia e tosse seca. Referia com dificuldade, que o quadro clínico atual iniciou há 10 dias. Procura auxílio médico que receitou roxitromicina, com alívio parcial dos sintomas, mas houve recaída da sintomatologia após 5 dias, porém com maior intensidade. É portadora de artrite reumatóide há 14 anos, em uso regular de prednisona 5mg/dia e metotexate 12,5mg/ semana, com provas de atividade reumática: Waaler-Rose e látex negativos. Negava tabagismo. Ao exame físico, estava hipocorada (+/4+) e acianótica. Com murmúrio vesicular audível e estertores crepitantes difusos, principalmente nas bases. Não havia lesões cutâneas e linfadenopatias. A gasometria arterial, de entrada e em ar ambiente, demonstra-

va hipoxemia arterial com hipocapnia (PaO<sub>2</sub> 55,7mmHg, PaCO<sub>2</sub> 28,8mmHg, saturação de O<sub>2</sub> 82,9%). No hemograma: hemácias de 4.200.000 / mm<sup>3</sup>, Hb 12 g%, Ht 37%, Leucócitos de 9900mm<sup>3</sup> (1 / 6 / 1 / 83/6/3). Na radiografia de tórax, imagem de hipotransparência de padrão reticular, apresentando tendência à confluência em bases (figura 1), a tomografia computadorizada de tórax com cortes de alta resolução evidenciava imagens em vidro despolido (figura 2). Por causa da gravidade do quadro clínico foi feita à biópsia a céu aberto para esclarecimento diagnóstico. A biópsia pulmonar do lobo superior e inferior, além de fragmentos pleurais foram encaminhadas para análise. O diagnóstico anatomopatológico foi de lesão em placa de localização intersticial representada por infiltrado inflamatório predominantemente linfocitário, com ocasionais macrófagos, eosiófilos e células de padrão reticular. A lesão é nitidamente angiocêntrica com agressão da parede vascular e focos de necrose fibrinóide e padrão leucocitoclástico. A lesão compromete tanto os vasos de pequeno quanto de médio calibre. Au-

\* Professora Adjunta do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal de Juiz de Fora- MG. Chefe do Setor de Pneumologia do Hospital Monte Sinai.

\*\* Professor Adjunto de Cirurgia Torácica da Universidade Federal de Juiz de Fora- MG. Cirurgião de Tórax do Hospital Monte Sinai.

\*\*\* Professor Assistente de Cirurgia Torácica da Universidade Federal de Juiz de Fora- MG.

\*\*\*\* Professora Adjunta de Anatomia Patológica da Universidade Federal de Juiz de Fora- MG. Patologista do Hospital Monte Sinai.

\*\*\*\*\* Professor Assistente de Pneumologia e Tisiologia da Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Chefe do serviço de radiologia do Instituto de Doenças do Tórax- UFRJ.

\*\*\*\*\* Professor Assistente de Pneumologia e Tisiologia da Universidade do Estado do Rio de Janeiro.

Endereço para Correspondência: Hospital Monte Sinai- Rua Vicente Berghelli, 315- Dom Bosco- Juiz de Fora.

Artigo recebido para publicação no dia 12/05/1999 e aceito no dia 10/06/1999, após revisão.

sência de granulomas e/ou neoplasia. Discreto e focal infiltrado na pleura. A análise anatomopatológica é de Angeíte linfomatóide (figura 3 e 4).

A seguir, fez pulso de metil-prednisolona 1g/dia/3 dias e ciclofosfamida 600mg/dia. Evoluiu com melhora do quadro clínico e gasométrico, obtendo alta hospitalar sem queixas respiratórias, em uso de prednisona 1mg/Kg/dia e, após 18 dias da alta se associou a ciclofosfamida 2mg/Kg/dia. Houve completa regressão das lesões radiográficas (figura 3).

## Discussão

As alterações linfoproliferativas e linfáticas pulmonares podem ser divididas em: 1) doenças linfoproliferativas (granulomatose linfomatóide, pseudolinfomas, linfomas, pneumonia intersticial linfóide); 2) Linfáticas (linfagiectasias e síndrome da unha amarela); 3) Linfoproliferativas e linfáticas (hiperplasia linfóide angiofolicular, linfadenopatia angioimunoblástica). Neste caso, verificamos que havia um importante infiltrado linfocítico no interstício pulmonar associada à arterite linfóide, sem lesões granulomatosas. Deste modo, esta classificação clássica para nortear o raciocínio clínico é incompleta, pois a arterite linfomatóide ocorre num contexto pertencente à doença granulomatosa linfomatosa. A resposta à terapêutica instituída é semelhante a que ocorre nas pneumonias intersticiais linfocíticas (PIL), mas estas não apresentam arterite como constituinte dos achados patológicos. Deste modo, demonstra-se a raridade da apresentação clínica, somente existindo duas citações de casos de arterite linfóide nos últimos 5 anos, investigados pela LILACS e MEDLINE.

PIL consiste de infiltrado celular do septo alveolar por linfócitos pequenos, através de estudos com anticorpos monoclonais pode-se determinar que a imensa maioria destas células é formada por linfócitos *T helper*. Muitos destes pacientes apresentam deficiência do sistema imune, especialmente anormalidades sistema humoral (hipogamaglobulinemia ou gamopatias mono ou policlonais), doenças auto-imunes, AIDS e relacionadas aos transplantes. Histologicamente a doença se caracteriza pelo infiltrado pulmonar uniforme por linfócitos pequenos, células plasmáticas e de histiócitos, além do grau variado de fibrose intersticial. A dispnéia e a tosse seca são os achados clínicos freqüentes, embora febre mal estar e emagrecimento podem ocorrer. Estertores basais crepitantes costumam ser auscultados na maioria dos pacientes. Alguns pacientes podem apresentar

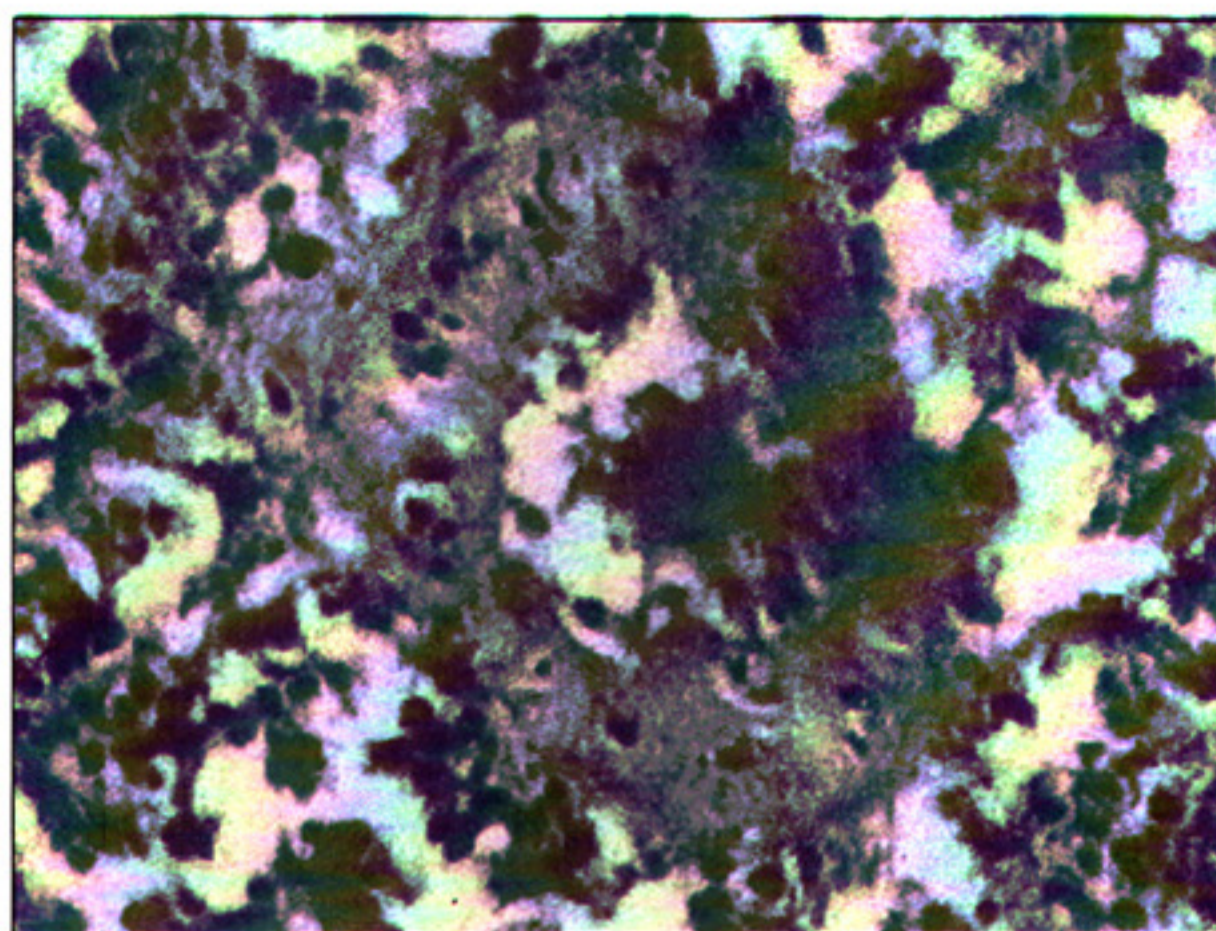
adenopatias superficiais ou hepatoesplenomegalia. A PIL tem sido descrita mais freqüentemente entre os pacientes portadores de AIDS, granulomatose linfomatóide, síndrome de Sjogren e outras doenças auto-imunes. As alterações radiológicas comumente vistas incluem infiltrado retículo nodular bilateral difuso, principalmente nos campos inferiores, sem comprometimento dos hilos e mediastino. Os testes de função pulmonar apresentam distúrbio ventilatório restritivo com capacidade de difusão ao monóxido de carbono diminuída. No lavado broncoalveolar, observa-se aumento do percentual linfocitário com predomínio de células T e macrófagos. Em alguns pacientes a imunidade celular está deprimida. Corticóide e /ou imunossuppressores podem ser utilizados com tratamento, que geralmente demonstram excelente resposta com desaparecimento dos sintomas e das anormalidades radiográficas em um período de poucas semanas<sup>(1,2,3)</sup>.

A granulomatose linfomatóide (GL) é caracterizada pela infiltração de tecidos por linfócitos maduros, linfócitos atípicos, histiócitos e células do plasma, concentradas ao redor das paredes dos vasos sanguíneos e podendo até invadi-los. As lesões granulomatosas são bem definidas, principalmente no pulmão. Vários órgãos podem apresentar alterações anatomopatológicas, como a pele, o sistema nervoso central, o rins e os pulmões. A GL acomete pessoas na faixa etária de 30 a 50 anos, com preferência para o sexo masculino (2:1). Tosse, hemoptise, dor torácica e pleurítica e dispnéia são as manifestações clínicas mais freqüentes. As lesões de pele podem aparecer como rash maculopapular e nódulos subcutâneos e intradérmicos. Em 20% dos pacientes as lesões pulmonares vistas pela radiografia de tórax têm início unilateral. Nódulos múltiplos de 3mm até 1cm, nas bases pulmonares, infiltrado retículo nodular ou massas segmentares ou lobulares são os achados mais visualizados. Raramente, a GL acomete o mediastino e a pleura. Os diagnósticos diferenciais principais são com a granulomatose de Wegener e com Linfomas. Aproximadamente 20% dos pacientes que possuem GL evoluem para o Linfoma. Os principais dados relacionados ao prognóstico desfavorável são o acometimento do sistema nervoso central, a hepatomegalia e o predomínio de atipias linfocitárias na anatomopatologia. No estudo de Katzenstein, a sobrevida média era de 11,6 meses, após o diagnóstico, sendo que o tratamento não alterava o curso clínico da doença<sup>(5,6)</sup>.

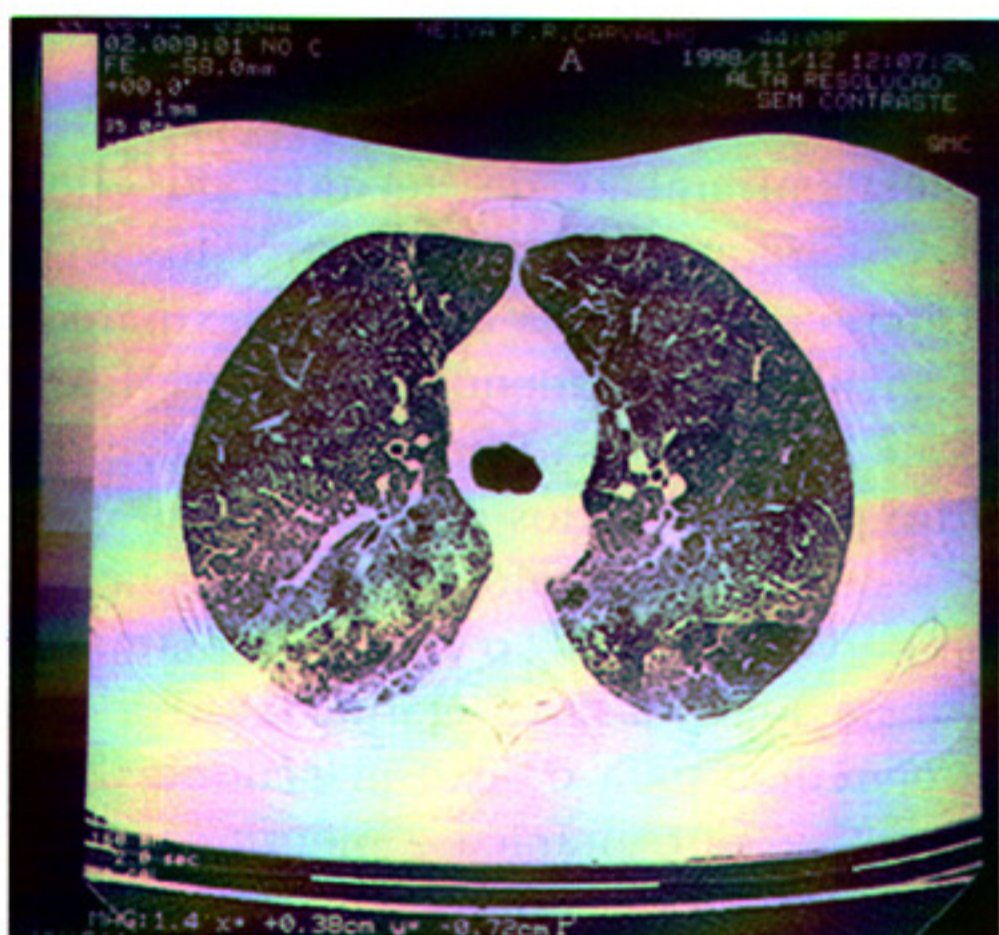
A paciente encontra-se em acompanhamento clínico e assintomática da doença pulmonar.



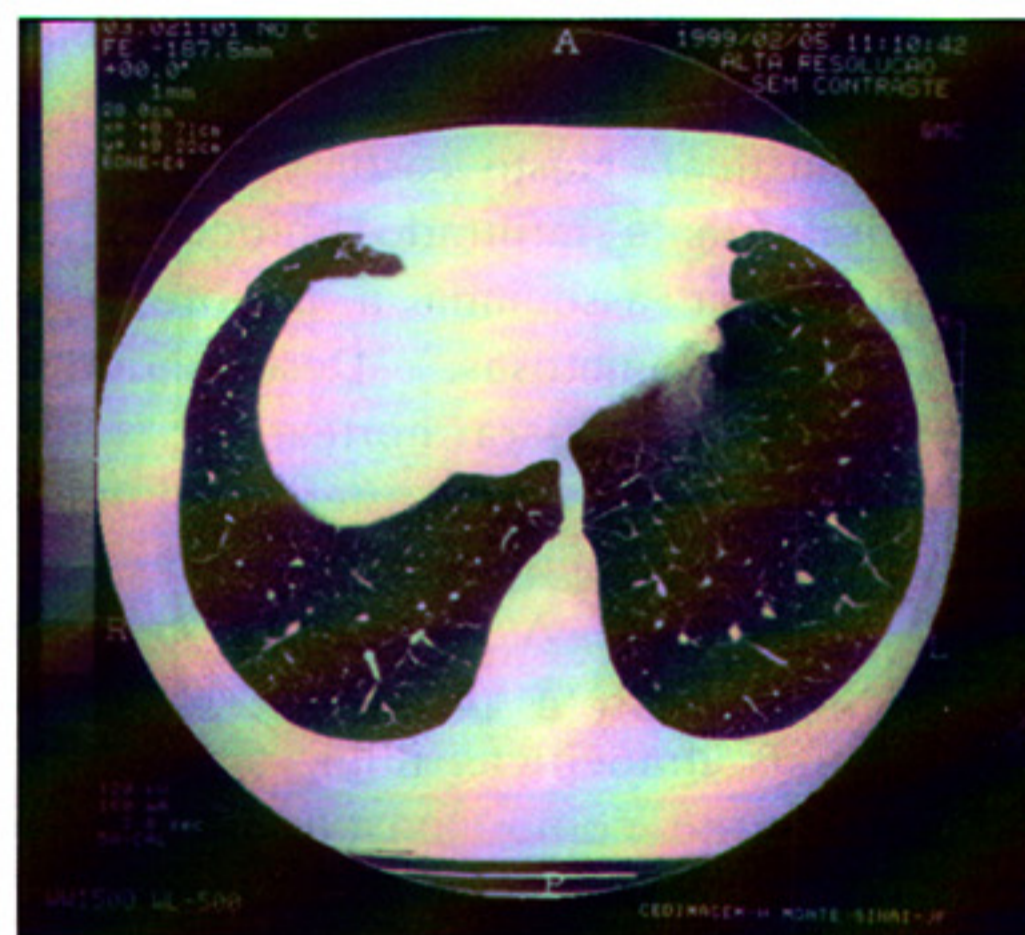
**Figura 1**  
Infiltrado intersticial com áreas de coalescência, predominantes nas bases. notam-se pequenas faixas de atelectasias segmentares.



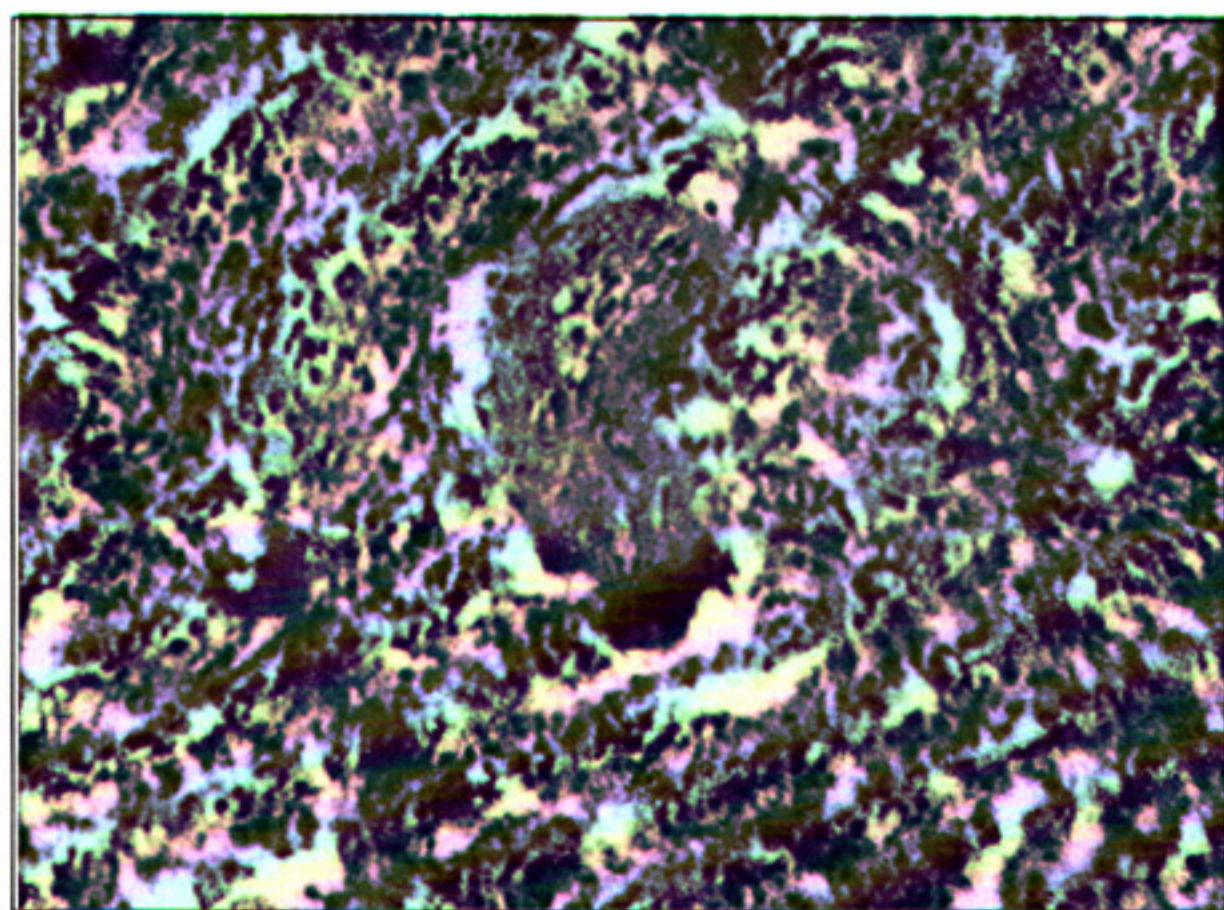
**Figura 4**  
Arterite Linfóide.



**Figura 2**  
Tomografia computadorizada de tórax de alta resolução demonstrando imagem de vidro despolido(fosco) difusamente, compatível com alveolite.



**Figura 5**  
Tomografia computadorizada de tórax de alta resolução após a terapêutica demonstrando resolução completa da alveolite.



**Figura 3**  
Lesão angiocêntrica com intenso infiltrado inflamatório linfocítico.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1-Ishikazi T, Miyabo S, Koshina T, et al. Lymphoid interstitial pneumonia: finding at bronchoalveolar lavage. *Eur J Respir Dis* 1985; 67: 128-131.
- 2-Koss Mn. Pulmonary lymphoproliferative disorders. Chapter 7. In: Churg A, Katzenstein A-LA. *The Lung: Current Concepts*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993: 145-194.
- 3-Stack BHR, Thomas, JST. Lymphatic and lymphoproliferative disorders. In: Brewis RAL, Gibson GJ, Gedes DM. *Medicine Respiratory*, Baillière Tindall 1990; 198-1205.
- 4-DeRemee RA. The spectrum of pulmonary vasculitis. *Arch Chest Dis* 1996; 51(1): 35-38.
- 5-Dillon MJ. Rare vasculitic syndromes. *Ann Med* 1997; 29(2): 175-179.
- 6-Katzentein AA, Carrington CB, Liebow AA. Lymphomatoid granulomatosis: a clinicopathologic study of 152 cases. *Cancer* 1979; 43: 360.