

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras"

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS. DIAGNÓSTICO POR BIOPSIA TRANSBRONQUIAL

Dr. Pedro Pablo Pino Alfonso, Dr. Carlos Gassiot Nuño, Dr. Isidoro A. Páez Prats, Dr. Isidro Machado Puerto, Dra. Adela Ramos Quevedo y Téc. Magalys Verdecia

RESUMEN

Se presentó el caso de una paciente de 30 años de edad, fumadora, raza blanca, con manifestaciones respiratorias de tos seca, molestias precordiales, disnea de esfuerzo y rayos X de tórax con imágenes retículo nodulillares en ambos campos pulmonares. Se le realizó biopsia transbronquial y se le diagnosticó una histiocitosis de células de Langerhans pulmonar.

Descriptor DeCS: HISTIOCITOSIS DE CELULAS DE LANGERHANS/diagnóstico; HISTIOCITOSIS DE CELULAS DE LANGERHANS/patología; BIOPSIA.

El granuloma eosinófilo pulmonar es un trastorno proliferativo de los histiocitos de Langerhans, que pertenecen a un espectro de trastornos conocidos como histiocitosis X.¹ Aunque la toma pulmonar es común en todas estas enfermedades, la lesión primaria conocida como granuloma eosinófilo pulmonar debe ser considerada separadamente de las formas diseminadas de histiocitosis.² Al granuloma eosinófilo pulmonar se le han aplicado otros nombres como histiocitosis X pulmonar y granulomatosis de células de Langerhans.

La patogénesis del granuloma eosinófilo es desconocida, aunque hay algunas evidencias de que la proliferación característica de las células de Langerhans representa una reacción inmune anormal posiblemente relacionada con el consumo

de cigarrillos.³ Nosotros recientemente diagnosticamos en una paciente de 30 años una histiocitosis de células de Langerhans del pulmón mediante una biopsia transbronquial que es el motivo de este reporte.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de la raza blanca, del sexo femenino y 30 años de edad. Ingresó por tos seca.

Historia de la enfermedad actual: Paciente fumadora de 30 cigarrillos al día durante 11 años, con antecedentes de salud hasta 3 meses antes del ingreso, cuando comenzó con molestias precordiales que no tenían relación con los esfuerzos y que apa-

recían y desaparecían espontáneamente, con posterioridad apareció tos seca frecuente, que en raras ocasiones producía una expectoración blanquecina, se asociaba con ligera disnea a los grandes esfuerzos, por todo lo anteriormente planteado se ingresó para estudio.

Exámen Físico: Negativo.

Exámenes complementarios: Hemo-gra-ma con diferencial, eritrosedimentación, glicemia, creatinina, transaminasa glutamicooxalacética, transaminasa glutamicopirúvica, fosfatasa alcalina, bilirrubina, calcio, fósforo, ultrasonido de hemiabdomen superior, electrocardiograma, gasometría arterial, todos normales.

Rayos X de tórax: Se observan imágenes reticulonodulillares en ambos campos pulmonares que predominan en tercio medio e inferior.

Tomografía axial computadorizada de pulmón: Imágenes micronodulares en ambos pulmones, algunas de ellas de aspecto quístico con paredes finas.

Pruebas funcionales respiratorias: Disminución de la capacidad vital. Posible trastorno restrictivo ligero.

Survey óseo: Normal.

Broncoscopia: Signos de bronquitis. Se le realizó biopsia transbronquial.

Lavados bronquiales: BAAR, bacteriológico, citológico y micológico: negativos.

Biopsia pulmonar (transbronquial): Parénquima pulmonar que muestra infiltrado celular nodular constituido por histiocitos, eosinófilos, macrófagos pigmentados, células linfoides y plasmáticas. Inmuno-fenotipo (PAP-99-665) S 100 positivo en numerosas células del infiltrado celular. El aspecto histológico e inmunohistoquímico corresponde a histiocitosis de células de Langerhans, tipo granuloma eosinófilo pulmonar.

Se le dio el alta con tratamiento de 60 mg de prednisona y la recomendación de suspender el hábito de fumar.

DISCUSIÓN

El granuloma eosinófilo pulmonar ocurre casi exclusivamente en fumadores de cigarros, la tos o la disnea son formas de presentación comunes, pero los síntomas pueden ser mínimos o estar ausentes. Ocasionalmente, ocurren manifestaciones sistémicas como fiebre, pérdida de peso, y malestar general, el neumotórax espontáneo es la forma de presentación en algunos casos. El pico de incidencia es la cuarta década de la vida y parece haber una ligera preponderancia del sexo masculino.⁴

Nuestro caso es una mujer fumadora por más de 10 años y comenzó con tos, molestias precordiales y disnea ligera a los grandes esfuerzos.

En las pruebas de función pulmonar, los trastornos más frecuentes son la restricción y la disminución de la capacidad de difusión como ocurrió en esta paciente.⁵

Los hallazgos radiográficos del granuloma eosinófilo dependen del tiempo de evolución de la enfermedad. Al principio en el rayos X de tórax se ven nódulos múltiples y bilaterales entre 0,5 y 1 cm de diámetro que predominan en los lóbulos superiores y frecuentemente respetan las bases. Se han reportado casos cuya forma de presentación ha sido como nódulo solitario. En lesiones viejas, los nódulos son reemplazados por pequeños quistes o menos comúnmente se desarrolla un pulmón en panal de abejas con fibrosis intersticial. La tomografía de alta resolución es útil en la descripción de los quistes de paredes finas y el resto de las lesiones.⁶

En nuestra paciente, las lesiones radiológicas predominaban en las bases pulmonares, hallazgo este menos frecuente.

El curso clínico de esta enfermedad se puede decir que es benigno, aunque en algunos pacientes se desarrolla pulmón en panal de abejas y fibrosis irreversible. La

eficacia de cualquier terapia es difícil de determinar ya que la enfermedad sin tratamiento puede desaparecer espontáneamente.

Las remisiones ocurren con frecuencia con sólo hacer abstinencia del hábito

de fumar.⁷ Existen estudios que sugieren una respuesta inmune anormal de las células de Langerhans por lo cual recomiendan como estrategia terapéutica medicamentos que la modifiquen.⁸

SUMMARY

We presented the case of a female white patient of 30 years of age and smoker, who had respiratory manifestations as non-productive cough, precordial pain, labored dyspnea. Her thorax X ray showed reticulo-nodullary images in both pulmonary fields. She was applied a transbronchial biopsy and diagnosed with pulmonary Langerhans-cell histiocytosis.

Subject headings: HISTOCYTOSIS, LANGERHANS-CELL/diagnosis; HISTIOCYTOSIS, LANGERHANS-CELL/pathology; BIOPSY.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hance AJ, Codranel J, Soler P, Basset F. Pulmonary and extrapulmonary Langerhans cell granulomatosis (Histiocytosis X). *Semin Respir Med* 1988;9:349-52.
2. Marcy TW, Reynolds HY. Pulmonary histiocytosis X. *Lung* 1985;163:129-31.
3. Morimoto T, Matsumura T, Kitaichi M. Rapid remission of pulmonary eosinophilic granuloma in a young male patient after cessation of smoking. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 1999;37:140-5.
4. Asamoto H, Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K, Itoh H, Izumi T. Pulmonary eosinophilic granuloma-clinical analysis of 17 patients. *Nippon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1995;33:1372-81.
5. Crausman RS, Jennings CA, Tuder RM. Pulmonary histiocytosis X:pulmonary functions and exercise pathophysiology. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;153:426-35.
6. Brauner MW, Grenier P, Tijani K, Battesti JP, Valeyre D. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: evolution of lesion on CT scans. *Radiology* 1997;204:497-502.
7. Nalepa P, Korneta K, Pajor A. Histiocytosis of Langerhans cell in the lung: case report. *Pol Merkuriusz Lek* 1998;5:377-8.
8. Tazi A, Moreau J. Evidence that Langerhans cells in adult pulmonary Langerhans cell histiocytosis are mature dendritic cell: importance of the cytokine micro environment. *J Immunol* 1999;163:3511-5.

Recibido: 12 de abril de 2000. Aprobado: 6 de julio de 2000.

Dr. *Pedro Pablo Pino Alfonso*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras", San Lázaro No.701 entre Belascoaín y Maqués González, Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba.