
Caso Clínico
**Histiocitosis de las Células de Langerhans:
A Propósito un Caso**

Langerhans cell Histiocytosis: A Case Review

Edgardo Murillo* Carol Gissell Sevilla Aguilar, Carlos Rafael Sánchez Galindo+

RESUMEN

La Histiocitosis de las Células de Langerhans (LCH) es una rara enfermedad que se caracteriza por la proliferación de células de Langerhans en distintos órganos. Abarca una serie de enfermedades, que fueron descritas por primera vez en 1953 por Lichtenstein, con afectación orgánica o sistémica, todas comparten la característica histológica de la existencia de la proliferación histiocítica de las células de Langerhans en forma de granulomas. Su etiopatogenia es desconocida, ocurre en la mayoría de los fumadores. **Caso clínico:** Paciente de sexo masculino de 30 años de edad, acude por dolor en hemitórax anterior derecho, disnea de grandes esfuerzos y tos no productiva de un mes de evolución, es fumador de 10 cigarrillos al día desde hace ocho años. La radiografía simple de tórax reveló Bula gigante, en el lóbulo superior derecho, datos que sugieren hiperinsuflación, la tomografía axial computarizada torácica mostró bula gigante lóbulo superior derecho, banda reticular en el lóbulo superior derecho, datos de enfisema panacinar generalizado. Se realizó toracotomía ecicional derecha con bullectomía apical y de lóbulo medio, con los siguientes hallazgos en la biopsia: Histiocitosis de células de Langerhans (histiocitosis X) con fibrosis pulmonar bronquiocéntrica, pleuritis eosinofílica reactiva y lesión subpleural cavitada a bula enfisematosa. La LCH es rara vez visto, lo que dificulta su evaluación y diagnóstico.

Palabras claves: Histiocitosis. Células de Langerhans, Histiocitosis de células de Langerhans.

Abstract

The Langerhans' cell histiocytosis (LCH) is a rare disease that is characterized by the proliferation of Langerhan cells in different organs. It includes a series of diseases, which were described for the first time by Lichtenstein in 1953, with organic or systemic affection, all share the histological characteristic of histiocytic proliferation of Langerhan cells in the form of granulomes. Its etiology is unknown, occurs in most smokers. **Objective:** Review of the Langerhans' cell histiocytosis and case review. **Case Review:** 30 year old male patient, that assists for pain in right anterior thorax, severe dyspnea, and non-productive cough of 1 month of evolution. Smoker of 10 cigarettes per day during 8 years. The thorax X-ray revealed a giant bulla, on the right superior lobe, suggesting hyperinsufflation, the thorax CT-scan showed giant bulla on the right superior lobe, reticular band on the right superior lobe, generalized panacinar emphysema. A right thoracotomy was performed with apical and medium lobe bullectomy, with the following biopsy report: Langerhans' cell histiocytosis (histiocytosis X), with central bronchiol pulmonary fibrosis, reactive eosinophilic pleuritis,

* Médico Patólogo, Servicio de Patología, Instituto Nacional Cardiopulmonar, Tegucigalpa, Honduras.

+ Estudiantes de Medicina VII año, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras.

and subpleural cavitated lesion by emphysemic bulla. The LCH is rarely seen, which difficult its evaluation and diagnosis.

Key Words: Histiocytosis, Langerhan cells, Histiocytosis, Langerhans-Cell

INTRODUCCIÓN

La Histiocitosis X o Histiocitosis de las Células de Langerhans (LCH) abarca una serie de enfermedades las cuales fueron descritas por primera vez en 1953 por Lichtenstein⁽¹⁾. Las mismas, se presentan con afectación orgánica o sistémica y todas comparten la característica histológica de la existencia de la proliferación histiocítica de las células de Langerhans en forma de granulomas⁽²⁾. La clasificación desarrollada por la Histiocyte Society esta basada en el número de órganos involucrados⁽³⁾, para el caso, la enfermedad de Letterer-Siwe es una forma diseminada; en tanto la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y el Granuloma Eosinofílico Multifocal son formas multifocales; el Granuloma Eosinofílico e Histiocitosis de las Células de Langerhans Pulmonar son localizadas, donde sólo un órgano es el afectado tales como: hueso, pulmón o piel^(4,5).

La historia natural de la Histiocitosis de las Células de Langerhans Pulmonar (HCLP) es variable, puede ir desde la resolución espontanea hasta la progresión a insuficiencia respiratoria y muerte. Sí existe una relación entre el habito del tabaquismo con la incidencia de HCLP, por lo que se le ha considerado como la causa de la misma. ^(2,4, 6-8).

La clínica de la enfermedad es inespecífica y puede presentarse de manera asintomática o producir leves molestias respiratorias. El diagnóstico actualmente se basa en hallazgos radiológicos y por estudios de biopsia, realizados ante la sospecha clínica inicial. No existe un tratamiento dirigido hacia la enfermedad^(4,6,8).

A continuación se expone un caso clínico de HCLP en un paciente masculino de 30 años reportado en el Instituto Nacional Cardiopulmonar (antes Instituto Nacional del Tórax), durante el mes de septiembre de 2006.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 30 años, que consultó por dolor en hemitórax anterior derecho, disnea de grandes esfuerzos y tos no productiva de un mes de evolución. Niega fiebre y hemoptisis. Entre sus antecedentes personales refería alergia a los mariscos, fumador de 10 cigarrillos al día desde hacía ocho años, por lo fue ingresado para estudio.

A la exploración física se apreciaba una constitución astenica. Los signos vitales estaban dentro de los límites normales. A la auscultación respiratoria sólo destacaba hipofonésis en campos pulmonares anteriores derechos. El resto de la exploración clínica no evidencio otras alteraciones.

Estudios de laboratorio: se encontró niveles de α 1 antitripsina menores a 7mg/dL (88-174 mg/dl). El resto de determinaciones analíticas tales como: hemograma, coagulación, bioquímica general, examen general de orina, proteinograma y coagulación se encontraron normales.

Los valores de espirometría encontrados fueron los siguientes: FVC: 119%, FEV1: 86%, PL: 99%, FEF 88% mostrando, por tanto, un patrón restrictivo. En la radiografía simple de tórax (Fig. N°1) revelaba Bula gigante, en el lóbulo superior derecho, datos que sugieren hiperinsuflación.

Posteriormente, se realizó una tomografía axial computarizada torácica (Fig. N°2) que mostraba bula gigante lóbulo superior derecho, banda reticular en el lóbulo superior derecho, datos de enfisema panacinar generalizado.

Fig. N°1 Radiografía Simple de Tórax

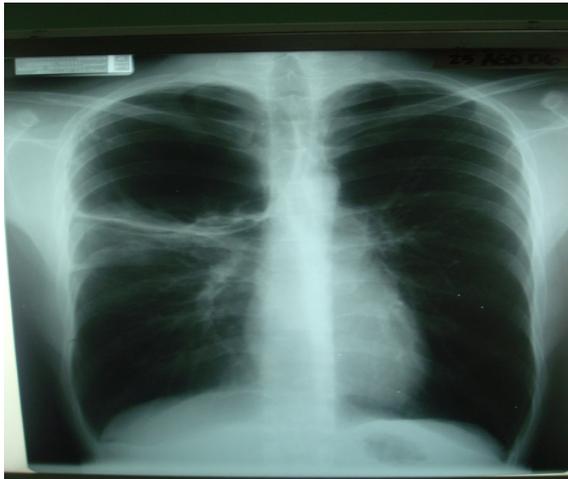


Fig. N°2 Tomografía Axial Computarizada TAC



La broncoscopia realizada no reportó alteraciones macroscópicas. La coloración especial para BAAR y hongos resultaron negativas.

Los datos aportados por la biopsia transbronquial fueron:

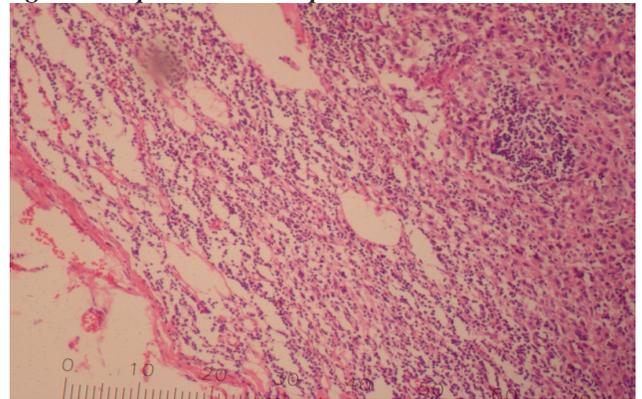
1.-Histiocitosis de células de Langerhans (histiocitosis X) con fibrosis pulmonar bronquiocéntrica, pleuritis eosinofílica reactiva y lesión subpleural cavitada a bula enfisematosa.

2.- Pleuritis crónica leve inespecífica parietal derecha.

Se le realizó toracotomía excisional derecha

con bullectomía apical y de lóbulo medio con los siguientes hallazgos: bula apical gigante con pared fibrótica, múltiples bridas y adherencia, bullas pequeñas en borde anterior del lóbulo medio y superior. Durante la cirugía surgió la dificultad de intubar y ameritó intubación nasal guiada con fibrobroncoscopia.

Fig. N°3 Biopsia Transbronquial



Histiocitosis de células de Langerhans (histiocitosis X) con fibrosis pulmonar bronquiocéntrica, pleuritis eosinofílica reactiva y lesión subpleural cavitada a bula enfisematosa

Posterior a la cirugía el paciente fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos donde permaneció durante cinco días. La radiografía de tórax post-operatoria destaca atelectasia lóbulo superior derecho, con neumotórax superior mas enfisema subcutáneo. Se presentó hematoma en sitio quirúrgico y sangrado constante (1000 ml promedio), por lo que en los siguientes tres días requirió la transfusión de 8 unidades de glóbulos rojos empacado, 9 unidades de plaquetas y 2 ampollas de glucanato de calcio.

El quinto día, se observó mejoría, siendo trasladado a la Unidad de Recuperación. La radiografía simple de control reportó reexpansión prácticamente total del pulmón derecho, sin derrame pleural, pequeño infiltrado alveolar paratraqueal derecho.

Clínicamente el paciente presentó mejoría y se le recomendó abandonar el hábito del tabaquismo.

DISCUSIÓN

La HCLP es una entidad rara, se le encuentra en el 5% de las biopsias de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial^(9,10). Esta enfermedad afecta a jóvenes adultos en las edades comprendidas entre los 20 y 40 años, generalmente fumadores en 90% de los casos.^(2,4,6-8) Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran la sarcoidosis, silicosis, neumonía hipersensitiva y linfangioleiomiomatosis pulmonar en base a la clínica, métodos y estudios complementarios⁽¹¹⁾.

El diagnóstico de HCLP es radiológico e histopatológico como refiere la literatura existente. La imagen clásica son las lesiones nodulares y opacidades reticulares/curvilíneas en etapas iniciales^(5,7) y posteriormente en estadios avanzados desaparecen estas y predominan las lesiones quísticas, dando como resultado una apariencia enfisematosa⁽⁶⁾. En este paciente la radiografía de tórax muestra una bula gigante en el lóbulo superior derecho, que supone una lesión por enfisema.

La tomografía axial computarizada (TAC) es la herramienta sensible y útil en el diagnóstico de HCLP la cual indica una evolución de: nódulos, cavidades nodulares, quistes de paredes gruesas, quistes de paredes delgadas y de manera inusual sombras lineares y lesiones bullosas sin paredes quísticas presentes, como las vistas en un enfisema centrolobular asociado al hábito de fumar^(4,6,8).

En el reporte de este paciente se especificaba la presencia de bula gigante en el lóbulo superior derecho y junto con datos de enfisema panacinar. Las pruebas laboratoriales se utilizan para la demostración de la proteína S100 y las células de Langerhans CD1a+, denominándolas como células inmaduras^(2,9,12); al paciente no se le realizó ninguna prueba de este tipo.

Tratamiento: El manejo que se le dio a este paciente fue quirúrgico, mas ciprofloxacina,

prednisona, ranitidina, alergil frenalex; se le recomendó abandonar el habito del tabaco y fue dado de alta con un buena mejoría del estado de salud.

El manejo actual se basa en primer lugar en el abandono del tabaquismo por parte del paciente,^(4,6,8,10).

Agradecimiento

Al Instituto Nacional Cardiopulmonar y al departamento de Patología de éste Centro, por su valiosa colaboración en la realización de este artículo.

Bibliografía

1. Lichtenstein L. Histiocytosis X (Eosinophilic Granuloma of Bone, Letterer-Siwe Disease, and Schüller-Christian Disease): Further Observations of Pathological and Clinical Importance. *J Bone Joint Surg Am.* 1964; 46: 76-90.
2. Abellán Martínez M^oC, Méndez Martínez P, Sánchez Gascón F, Hernández Martínez J, Sánchez Montón T, Romero Mas E. Histiocitosis X pulmonar: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *An. Med. Interna (Madrid).* 2002; 19 (1): 16-18.
3. Allen TC. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis and other pulmonary histiocytic diseases: a review. *Arch Pathol Lab Med.* 2008; 132(7):1171-81.
4. Tazi A, Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis in adults, Orphanet encyclopedia [base de datos en Internet], September 2002, [consultado 17 de octubre 2008] Disponible en: <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-LCH1.pdf>
5. Sundar KM, Gosselin MV, Chung HL, Cahill BC. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: emerging concepts in pathobiology, radiology, and clinical evolution of disease. *Chest.* 2003; 123(5):1673-83.
6. Tazi A. Adult pulmonary Langerhans' cell Histiocytosis. *European Respiratory Journal.* 2006; 27 (6): 1272-1285.
7. Kulwicz EL, Lynch DA, Aguayo SM, Schwarz MI, King TE Jr. Imaging of pulmonary histiocytosis X. *Radiographics.* 1992; 12(3):515-26.

8. Tazi A, Soler P, Hance AJ. Adult pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. *Thorax*. 2000; 55(5):405-416.

9. Caminati A, Harari S. Smoking-related interstitial pneumonias and pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Proc Am Thorac Soc*. 2006; 3(4):299-306.

10. García Bernárdez AM, Álvarez Cuesta CC, Rivas Carmenado ME, Vallina Álvarez E, Arribas Castrillo JM. Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans. *An. Med. Interna (Madrid)*. 2006; 23(2): 73-76.