



## Caracterización por imagen de la histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (HPCL)

Gaspar-Alberto Motta-Ramírez,\* Érika Alonso Blancas,† Jorge Valenzuela Tamariz§

Paciente femenina de 31 años de edad, fumadora de 15 cigarrillos al día, con índice tabáquico de 9.7. Inició el actual padecimiento seis meses previos a su ingreso, con cuadro de tos seca, sin cianosis que no cede ni remite a la administración de antitusígenos, así como cuadro de epigastralgia de intensidad de 9/10 y pirosis. Ingresó a nuestra unidad hospitalaria para la realización de endoscopia esofágica. Previo a su ingreso, se indicó radiografía de tórax, identificando el patrón radiológico de afección pulmonar reticulonodular extenso con nódulos irregulares bilaterales de predominio en lóbulos superiores y medios (*Figura 1*).

En la TCMD se demostró la afección retículo nodular con nódulos basales de aspecto irregular e identificación de cavidades apicales mediales y lingulares centrales (*Figuras 2 a-d*), que no se acompañaban de crecimientos ganglionares ni derrame pleural. De los estudios de laboratorio, se obtuvo con valores anormales a la reacción: albúmina globulina de 108, concentración hemoglobina C 32.6, fracción complemento C4 9.0 mg/dL y proteína C reactiva altamente sensible de 135.26 mg/dL.

Tres días después se sometió a biopsia pulmonar transoperatoria con reporte de estudio histopatológico de infil-

tración eosinofílica y con células de Langerhans. El estudio de inmunohistoquímica fue positivo para CD1a, langerina, S-100 y CD68 (*Figuras 3 a y b*).

**Impresión diagnóstica:** Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (HPCL).

La HPCL, descrita en 1951, es una enfermedad no común que ocupa menos del 1% de las enfermedades pulmonares. La edad de presentación oscila entre los 20 y 40 años y afecta a ambos sexos por igual. Se asocia a fumadores activos o exfumadores en un 57 a 97%. Sus síntomas incluyen dispepsia, tos, dolor torácico, raramente con hemoptisis; el neumotórax se puede presentar en un 10-15%. Sin embargo, el 25% de los pacientes es asintomático.

La HPCL se caracteriza por la proliferación de las células de Langerhans en el epitelio bronquial y bronquiolar conduciendo a la formación de granulomas destructivos adyacentes a las vías aéreas pequeñas. La cavitación de estos nódulos granulomatosos produce atrapamiento de aire, obstrucción de la vía aérea y, por último, la formación



**Figura 1.** Radiografía de tórax con infiltrado reticulonodular bilateral.

\* Radiólogo, Departamento de Radiología e Imagen, Hospital Ángeles Pedregal.

† Radiólogo, Departamento de Radiología e Imagen del Hospital Ángeles Puebla.

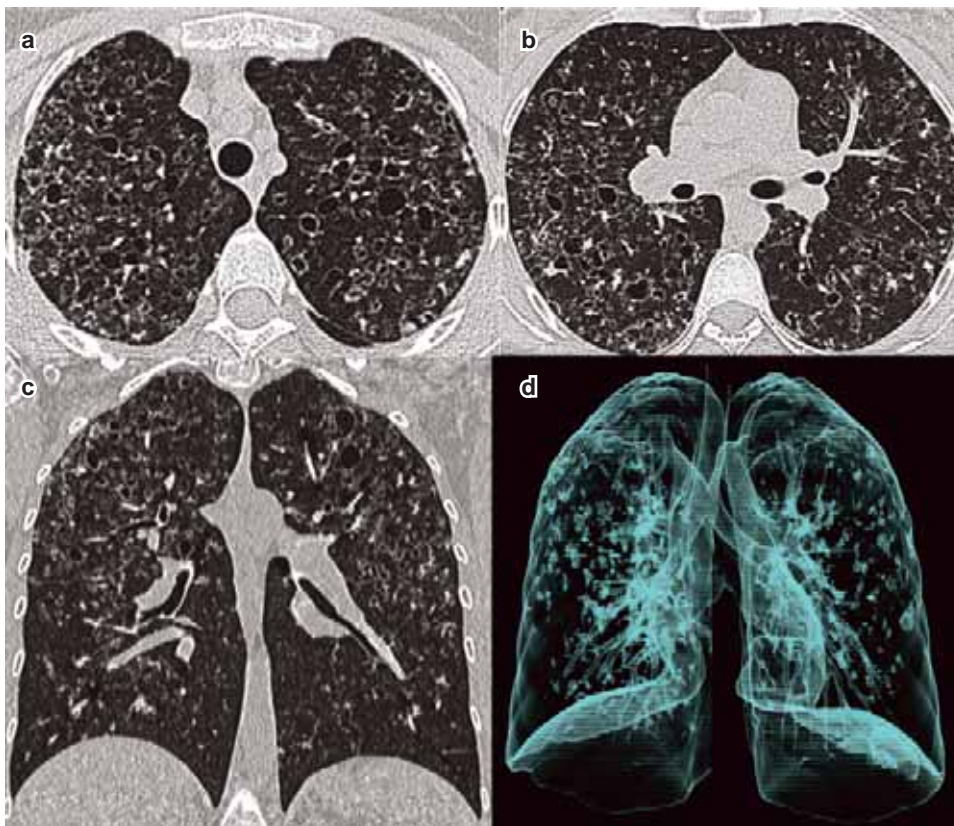
§ Patólogo, Jefe del Departamento de Anatomopatología del Hospital Ángeles Pedregal.

### Correspondencia:

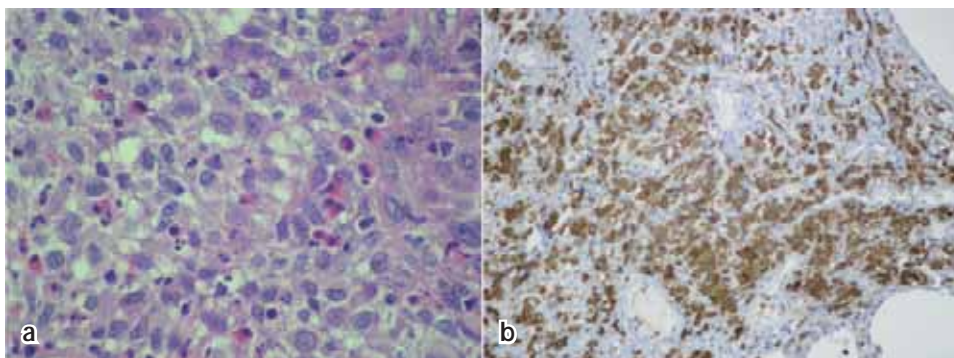
Dr. Gaspar-Alberto Motta-Ramírez  
Departamento de Radiología e Imagen. Hospital Ángeles Pedregal.  
Camino a Santa Teresa 1055, Col. Héroes de Padierna, 10700,  
México, D.F.  
Correo electrónico: gamottar@yahoo.com.mx

Aceptado: 16-12-2011.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>



**Figuras 2 a-d.** Imágenes axiales de TCMD de tórax (**a y b**) que muestran cambios por fibrosis, lesiones nodulares y la formación de cavidades. En la imagen de la reconstrucción coronal (**c**) se muestra la afección principalmente de los lóbulos medio, lingular y apical. En la imagen de reconstrucción volumétrica en 3D (**d**) se corrobora la identificación de múltiples cavidades quísticas.



**Figuras 3 a y b.** (**a**) Fotomicrografía de la biopsia pulmonar que muestra infiltración celular de eosinófilos y células de Langerhans (tinción H y E). (**b**) Prueba de inmunohistoquímica positiva para CD1, S-100.

de lesiones quísticas con variación de su tamaño y en el espesor de su pared y fibrosis en etapas avanzadas. El análisis inmunohistoquímico es positivo para CD1, S100, y langerina expresada por las células de Langerhans.<sup>1</sup>

La radiografía de tórax muestra un patrón reticular, nodular, y reticulonodular en combinación con lesiones de apariencia quística. Las zonas pulmonares superior y media son las más afectadas con preservación de las bases pulmonares. La TCMD de tórax presenta nódulos de 1 a 5 mm, y espacios aéreos quísticos de 10 a 20 mm; con paredes delgadas; tal y

como se muestra en nuestro estudio. En las etapas avanzadas, hay opacidades reticulares y puede progresar a un patrón en "panal de abejas". La linfadenopatía hiliar o mediastínica asociada o lesiones líticas del hueso puede también presentarse en el complejo sindromático. El diagnóstico diferencial incluye linfangiomatosis, enfisema centrolobulillar, esclerosis tuberosa y neumonía intersticial linfoide.<sup>2</sup>

El tratamiento de esta enfermedad consiste en dejar de fumar y en corticosteroides. El curso clínico de los pacientes con HPCL es impredecible. El 50% se estabiliza, el 25%

tiene regresión de la enfermedad y el 25% restante tiene enfermedad progresiva. La muerte puede sobrevenir por insuficiencia respiratoria o hipertensión pulmonar, a veces en combinación.<sup>3</sup>

La HPCL forma parte de un espectro de enfermedades en las que el pulmón puede ser afectado en pacientes asintomáticos y en los que su hallazgo puede ser incidental como en nuestro caso, y donde la imagen radiológica es muy útil para su caracterización.

## REFERENCIAS

1. Vassallo R, Ryu JH, Colby TV, Hartman T, Limper AH. Pulmonary Langerhan's-cell histiocytosis. *NEJM* 2000; 342: 1969-1978.
2. Schmidt S, Eich G, Geoffray A, Hanquinet S, Waibel P, Wolf R et al. Extraosseous Langerhans cell histiocytosis in children. *Radiographics* 2008; 28: 707-726.
3. Lacronique J, Roth C, Battesti JP, Basset F, Chretien J. Chest radiological features of pulmonary histiocytosis X: A report based on 50 adult cases. *Thorax* 1982; 37:104-109.