

Neumotórax a tensión como causa infrecuente de histiocitosis pulmonar aislada en pediatría

Tension Pneumothorax as an Unusual Cause of Isolated Pulmonary Histiocytosis in Paediatrics

Sr. Director:

En la histiocitosis de células de Langerhans (HCL) pueden darse dos formas de afectación pulmonar: una como parte de una HCL multiorgánica y otra como afectación pulmonar aislada (HCLPA)¹. Presentamos un caso de HCL excepcional en la infancia por la forma de presentación clínica y la afectación exclusivamente pulmonar.

Se trata de un varón de 6 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que súbitamente comienza con dolor en hemitórax izquierdo y dificultad respiratoria progresiva. En Rx AP de tórax (fig. 1A) se aprecia neumotórax izquierdo a tensión que requiere toracocentesis. La TACAR torácica (fig. 1B) mostró un infiltrado intersticial con múltiples nódulos y quistes. Ante la sospecha de enfermedad pulmonar intersticial se decide lavado broncoalveolar (LBA) y biopsia pulmonar mediante videotoracoscopia. El estudio histológico e inmunohistoquímico de la biopsia y LBA confirmaron el diagnóstico de HCL. Tras esto se descartó la afectación de otros órganos. El paciente completa tratamiento con quimioterapia según protocolo HCL-III grupo I (enfermedad sistémica con afectación de órgano de riesgo). Tras 17 meses desde el diagnóstico, permanece asintomático, con patrón levemente restrictivo (FVC 71%, FEV1 98%, FEV1/FVC 110%) y test de difusión levemente disminuido (DLCO 72%).

El pulmón es un órgano comúnmente afectado en adultos con HCL, siendo la afectación pulmonar aislada más frecuente que la forma combinada¹⁻⁴. Sin embargo, en niños la HCL suele implicar a otros órganos, siendo la HCLPA extremadamente rara^{1,3,4}, con una incidencia máxima entre uno y tres años⁵. La HCL pulmonar del adulto ocurre casi exclusivamente en fumadores^{1,2,4}, mientras que

en niños no está clara dicha asociación con el tabaquismo^{1,4}. Un 25% de los casos son asintomáticos y se diagnostican con una radiografía realizada por otro motivo². Dos tercios de los pacientes presentan síntomas respiratorios o constitucionales^{2,6}. El neumotórax espontáneo ocurre en sólo el 10-20% de los casos³. La exploración física suele ser normal², pudiendo encontrarse también una disminución del murmullo vesicular⁶, roncus o sibilancias^{2,6}. Al diagnóstico, la función pulmonar puede ser normal² o mostrar un patrón variable dependiendo de las lesiones anatómicas y duración de la enfermedad². La radiología en estadios iniciales muestra nódulos bilaterales peribronquiolares bien definidos, principalmente en los lóbulos superiores y medios^{3,6}. En estadios más tardíos los nódulos evolucionan a quistes de menos de 10 mm de diámetro (patrón reticular)^{3,6}, o incluso a fibrosis pulmonar (pulmón en panal de abeja o enfisema pulmonar)^{2,3,6}. La TACAR es la técnica de imagen de elección ante la sospecha de HCL pulmonar². El diagnóstico definitivo requiere la identificación de granulomas de CL en el tejido implicado². Generalmente es necesario recurrir a la biopsia pulmonar, habitualmente mediante videotoracoscopia² orientada por TACAR². La microscopía electrónica muestra los denominados gránulos de Birbeck más numerosos que en las CL normales^{2,3}. La confirmación del tipo de célula se realizará mediante tinciones inmunohistoquímicas con anticuerpos monoclonales contra el antígeno de membrana CD1a. El diagnóstico diferencial debe realizarse con la linfangoioiomatosis, neumopatía por reflujo, sarcoidosis, Wegener, etc⁶. No hay datos reales de la eficiencia de los diferentes regímenes terapéuticos². El abandono del tabaco, activo y pasivo¹, juega un papel crucial en el tratamiento de la HCLPA del adulto^{2,5}. En el caso de neumotórax será necesario drenarlo e incluso pleurodesis². El trasplante pulmonar puede ser una opción terapéutica en los casos de fracaso respiratorio o hipertensión pulmonar severos^{2,6}, pudiendo recurrir la enfermedad^{1,2} dentro del primer año². Aunque la HCLPA en la infancia no suele asociarse a mal pronóstico⁴, es necesario un seguimiento a largo plazo para evaluar el curso clínico, los cambios radiológicos y la función pulmonar cada 3-6 meses^{2,3}.

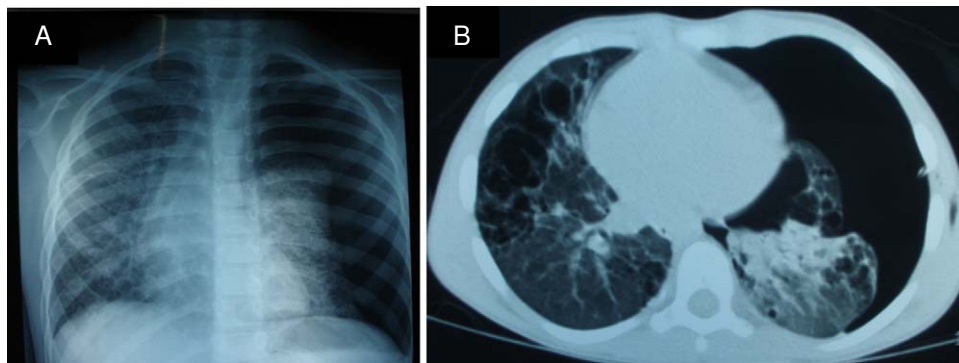


Figura 1. A. Rx anteroposterior de tórax con numerosos quistes y nódulos y pulmón izquierdo colapsado secundario a neumotórax izquierdo a tensión. B. TACAR pulmonar: un infiltrado intersticial con múltiples nódulos y quistes y neumotórax izquierdo a tensión.

Bibliografía

1. Adams EP, Saucedo D, Oliver J, Cecalupo A. Isolated Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis in a 17-year-old Male. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2007;29:121-4.
2. Tazi A. Adult pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. *Eur Respir J*. 2006;27:1272-85.
3. Alavi S, Ashena Z, Paydar A, Hemmati N. Langerhans cell histiocytosis manifesting as recurrent simultaneous bilateral spontaneous pneumothorax in early infancy. *Pediatrics International*. 2007;49:1020-2.
4. Aydin GB, Kibar E, Han Ü, Kale Y, Aslan A, Kose G. Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis in an Infant: Can Passive Smoking Accelerate the Disease Progress? *Pediatric Pulmonology*. 2007;42:565-7.
5. Nagy B, Soós G, Nagy K, Dezső B. Natural Course of Isolated Pulmonary Langerhans' Cell Histiocytosis in a Toddler. *Respiration*. 2008;75:215-20.
6. Leatherwood DL, Heitkamp DE, Emerson RE. Best Cases from the AFIP: Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis. *RadioGraphics*. 2007;27:265-8.

Catalina Márquez-Vega^{a,*}, Isabel Delgado-Pecellín^b y Gema Ramírez Villar^a

^a Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla, España

^b Unidad de Neumología Pediátrica, Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: catimarquez@gmail.com (C. Márquez-Vega).

doi:10.1016/j.arbres.2010.12.005

Cistoadenocarcinoma gigante mucinoso primario de pulmón: presentación de un caso y revisión de la literatura

Primary Pulmonary Mucinous Cystadenocarcinoma: Presentation of a Case and a Review of the Literature

Sr. Director:

Los tumores mucinosos pulmonares son una entidad infrecuente, siendo los malignos (cistoadenocarcinoma y mucoepidermoide), más frecuentes que los benignos (cistoadenoma o adenoma de glándula mucosa)², presentándose en pacientes de alrededor de 50 años, sin clara predilección de sexo². Sólo hay descritos 20 casos del subtipo cistoadenocarcinoma en la literatura.

Presentamos el caso de una mujer de 67 años con EPOC moderado, fumadora de 30 paquetes-año. Tras tratamiento de lo que parecía ser una infección respiratoria, se observó en la tomografía computerizada (TC) de tórax una masa sólida en lóbulo superior derecho (LSD) de 3,6 cm de diámetro, con adenopatías ipsilaterales. Se realizó estudio mediante broncoscopia, biopsia y PET, sin resultados concluyentes. No se realizó tratamiento quirúrgico en este momento.

Desde entonces, no siguió revisiones médicas de ningún tipo permaneciendo asintomática. Seis años después se presenta con cuadro constitucional y síntomas de infección respiratoria. Se inicia nuevo estudio de la masa pulmonar mediante TC que mostraba ocupación completa del LSD persistiendo las adenopatías, con invasión mediastínica y derrame pleural (fig. 1). Se realizó PAAF que mostró abundante material mucinoso; dos broncoscopias evidenciaron estenosis completa del LSD cuyas biopsias bronquiales fueron informadas como mucosa bronquial no atípica con ligero aumento de las glándulas seromucosas, con BAL y cepillado negativo para malignidad. La biopsia con aguja gruesa de pulmón mostró tejido fibroso sin evidencia de tumor. El PET evidenció captación patológica periférica de la masa y de las adenopatías, sin afectación a otro nivel. Se realizó ecoendoscopia y mediastinoscopia, informándose como granulomas necrotizantes sin signos de malignidad. Ante la alta sospecha de neoplasia y la falta de confirmación diagnóstica, se procedió a toracotomía con toma de biopsias intraoperatorias hasta que se visualizó tejido tumoral suficiente para el diagnóstico, confirmando la irreseccabilidad de la masa. El diagnóstico definitivo fue de cistoadenocarcinoma mucinoso primario de pulmón. La paciente falleció seis meses después de haber recibido tratamiento quimioterápico.

El espectro de este tipo de neoplasias es amplio, habiéndose descrito con múltiples denominaciones^{1,2}. Quizá la clasificación más sencilla sea agruparlo según la OMS en tres entidades: cistoadenoma mucinoso (masa quística localizada, llena de moco y rodeada de pared de epitelio mucinoso columnar bien diferenciado), tumor quístico mucinoso con atipia (crecimiento invasivo del tejido subyacente con atipia significativa y marcada pseudoestratificación) y cistoadenocarcinoma mucinoso (adenocarcinoma quístico con abundante producción de moco que sigue un patrón similar al descrito en tumores de ovario, mama y páncreas)¹. En la mayoría de los casos son hallazgos incidentales sin clínica y sin compromiso de la función pulmonar³. Generalmente son de evolución lenta, aunque se han descrito casos de progresión, incluso con metástasis y recurrencias^{1,2}. La radiografía y la TC torácica son esenciales para el diagnóstico². Su confirmación se realiza mediante anatomía patológica⁵. El diagnóstico diferencial es amplio incluyendo quiste broncogénico, adenoma de glándula mucosa, carcinoma mucoepidermoide, carcinoma mucinoso bronquioalveolar o metástasis de adenocarcinomas mucinosos. El tratamiento se basa en la resección completa del tumor. La radioterapia y quimioterapia parece que tienen un papel limitado en tumores no reseccables. El pronóstico en general es bueno^{4,5}, con una supervivencia aproximada del 75% a los 5 años y del 50% a los 10 años.



Figura 1. TC que mostraba ocupación completa del LSD persistiendo las adenopatías, con invasión mediastínica y derrame pleural.