

Tomografía axial computarizada de alta resolución en la histiocitosis de células de Langerhans del pulmón

J.A. Sánchez y M.T. Ruiz García

Departamento de Radiodiagnóstico. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

Presentamos dos casos de histiocitosis X pulmonar (hXp) estudiados con tomografía axial computarizada de alta resolución, técnica radiológica que mejor muestra, en el momento actual, las alteraciones de la arquitectura del parénquima, que en esta enfermedad está caracterizado por la presencia de pequeños quistes y nódulos distribuidos de manera difusa. Estos hallazgos, en un contexto clínico adecuado, son muy sugerentes de hXp.

Arch Bronconeumol 1993; 29:236-238

High resolution computerized axial tomography in histiocytosis of Langerhans lung cells

Two cases of pulmonary X histiocytosis (PXH) studied with high resolution computerized axial tomography are presented. To date, this radiologic technique best demonstrates alterations in the structure of the parenchyma which, in this disease, is characterized by the presence of small diffuse cysts and nodules. In an adequate clinical context, these findings are very suggestive of PXH.

Introducción

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), término que recomienda utilizar el *Writing Group of the Histiocyte Society* sustituyendo a los de granuloma eosinófilo, enfermedad de Lettere-Siwe y síndrome de Hans-Schüler-Christian, conocidos genéricamente como histiocitosis X, es una enfermedad granulomatosa infrecuente con manifestaciones clínicas diferentes según los órganos y extensión de afectación, cuyo diagnóstico definitivo es histológico^{1,2}; sin embargo, actualmente la tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) en los casos, como los dos que presentamos, con afectación pulmonar, permite obtener imágenes que muestran alteraciones parenquimatosas muy sugerentes de HCL^{3,4}.

Casos clínicos

Caso 1: Mujer de 27 años, trabajadora en óptica (pulido de vidrio), fumadora, que presentó una historia de tos seca y disnea de unos 16 meses de duración, con episodios de febrícula y anorexia que remitían tras tratamiento antibiótico (cloranfenicol). La exploración física y analítica era normal, apreciándose en las pruebas de función respiratoria una disminución de la capacidad de difusión del 55%. Desde el primer cuadro febril, se objetivó en Rx de tórax un patrón intersticio-nodular difuso al que se añadían opacidades alveolares coincidiendo con los episodios febriles. La TACAR (realizada en un CT MAX de GE) mostraba una afectación bilateral de predominio posterior en campos medios e inferiores, con nódulos de pequeño tamaño (inferior a 1 cm), nódulos cavitados y quistes, asociado a áreas de enfisema, que sugerían el diagnóstico de HCL de pulmón (fig. 1). La citología de broncoaspirado y lavado broncoalveolar presentaba celularidad benigna con más del 80% de macrófagos. Se realizó biopsia pulmonar abierta de lóbulo medio e inferior, diagnosticándose de HCL.

Recibida el 27.5.1992 y aceptado el 11.11.1992

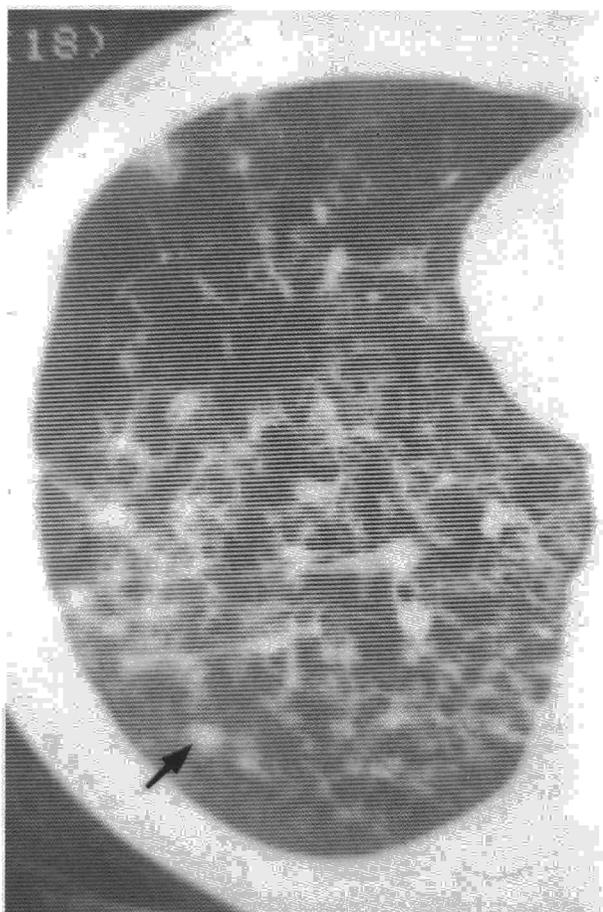


Fig. 1. Caso 1, donde se visualizan nódulos de diferente tamaño (flecha) asociados a pequeños quistes, con predominio de afectación posterior en campos medios e inferiores (en la imagen LID).

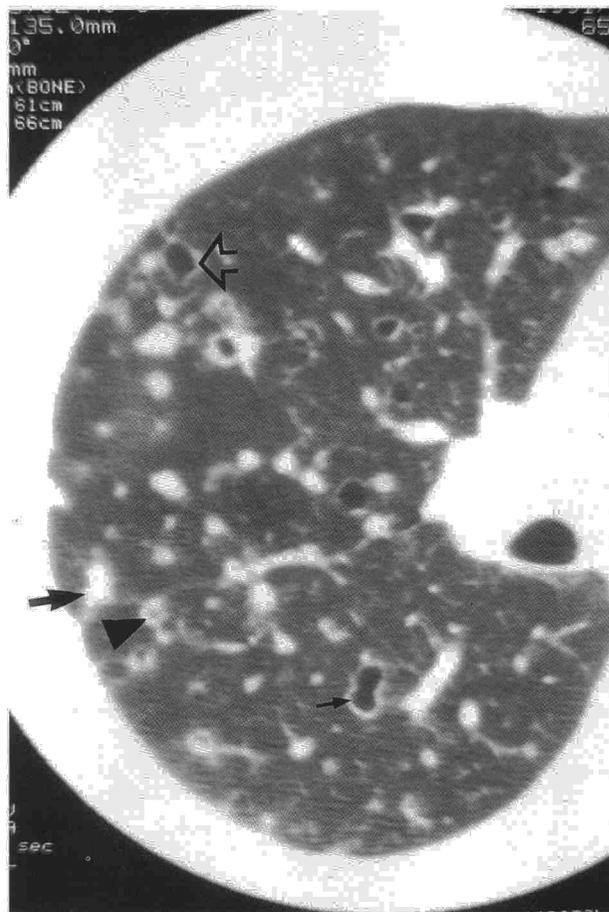


Fig. 2. Caso 2, con hallazgos típicos en la tomografía computarizada de alta resolución en la histiocitosis de células de Langerhans del pulmón. Nódulo (flecha grande), nódulo cavitado (cabeza de flecha), quiste (flecha hueca) y quiste confluyente (flecha pequeña).

Caso 2: Mujer de 25 años, diagnosticada de asma bronquial desde los 6 meses y crisis de broncoespasmo relacionado con catarros hasta los 16 años, fumadora de 1 paquete/día; presentó un cuadro de tos y disnea de 3 meses de duración sin fiebre y dolor localizado en costado derecho, sin mejoría tras tratamiento antibiótico. La exploración física y analítica eran normales excepto calciuria (275 mg) y fosfaturia (1,4 g) en orina de 24 h, presentando en la espirometría una disminución de la capacidad de difusión del 52%. La Rx de tórax mostraba imágenes reticulonodulares difusas, de predominio en campos medios y superiores sin pérdida de volumen. En la TACAR (realizada en un Ct Sytec 3000 de GE) el hallazgo más significativo fue la presencia de quistes de tamaño inferior a 1 cm, algunos confluentes y nódulos (fig. 2), sugerentes de HCL que se confirmó mediante biopsia pulmonar. También se realizó resección parcial de costilla donde presentaba dolor selectivo, no hallándose infiltración celular alguna.

Discusión

La HCL del pulmón es una enfermedad de etiopatogenia desconocida, que afecta más frecuentemente a adultos jóvenes, caracterizada por la presencia de granulomas que incluyen histiocitos determinados, perte-

necientes al sistema mononuclear fagocítico, las células de Langerhans^{1, 2, 5, 6}. Los síntomas más frecuentes, como presentaban nuestras pacientes, son tos y disnea, asociándose tabaquismo en el 90-94% de los casos, lo que parece contribuir al desarrollo precoz de enfisema^{4, 7}. Las pruebas de función respiratoria son inespecíficas, siendo la alteración más frecuente la disminución de la capacidad de difusión⁷ y el diagnóstico definitivo, como al que se llegó en estos dos casos, suele ser por biopsia pulmonar abierta⁵. Las anomalías más frecuentes en la Rx de tórax son las densidades reticulonodulares y quistes, usualmente bilaterales y difusas, afectando predominantemente a campos medios y superiores, aunque no en todas las series⁵, sin pérdida de volumen pulmonar. El mayor problema que plantea la Rx de tórax en la evaluación de la HCL es que se visualiza en un sólo plano gran cantidad de parénquima superpuesto, siendo difícil diferenciar lo que son quistes de nódulos cavitados, reticulación o bronquiectasias⁴.

Actualmente, la TACAR es la técnica no histológica más exacta para el análisis de la arquitectura del parénquima pulmonar^{3, 8}. Consiste en la realización



de cortes finos (1-3 mm), empleando un algoritmo de reconstrucción de alta resolución (*bone*), limitando la imagen a un campo y aumentando la técnica hasta 140 kVp/170 mA para un tiempo de corte de 3 segundos, obteniendo imágenes nítidas de pequeñas estructuras⁸.

La más importante contribución de la TACAR en el estudio de la HCL es la demostración de que la mayoría de las lesiones reticulonodulares, enfisematosas en la Rx de tórax, se tratan de quistes y nódulos y que permite la distinción entre quistes reales, con pared bien definida (fig. 2) de áreas enfisematosas y muestra claramente una afectación difusa, sin predominio central ni periférico⁴. Se puede establecer además una correlación anatomopatológica, correspondiendo los nódulos a granulomas y los quistes a cavitación de las lesiones nodulares⁶ o sobredistensión de la vía aérea distal tras oclusión bronquiolar por granulomas adyacentes⁴, existiendo en la evolución de la enfermedad una secuencia de anomalías: nódulos, nódulos cavitados, quistes y quistes confluentes, no siendo ningún hallazgo significativo de buena evolución pero se correlacionan mejor que la Rx de tórax con las alteraciones detectadas en las pruebas de función pulmonar⁴.

El diagnóstico diferencial se establecería por tanto según el estadio evolutivo. Inicialmente, cuando hay predominio de nódulos, con sarcoidosis, TBC miliar y

metástasis (sobre todo tiroides y epidermoides). En estadios avanzados, con enfermedades en las que predominen lesiones quísticas, fundamentalmente linfangiomatosis y fibrosis pulmonar. En fases intermedias, los hallazgos de la TACAR en el contexto clínico son muy sugerentes de HCL.

BIBLIOGRAFÍA

1. The Writing Group of the Histiocyte Society. Histiocytosis syndromes in children. *Lancet* 1987; 1:208-209.
2. Marcy TW, Reynolds HY. Pulmonary histiocytosis X. *Lung* 1985; 163:129-150.
3. Brauner MW, Grenier P, Mouelhi MM et al. Pulmonary histiocytosis X: Evaluation with high-resolution CT. *Radiology* 1989; 172:255-258.
4. Moore AD, Godwin JD, Müller NL et al. Pulmonary histiocytosis X: Comparison of radiographic and CT findings. *Radiology* 1989; 172:249-154.
5. Lacronique J, Roth C, Battesti J. Chest radiological features of pulmonary histiocytosis X: a report based on 50 adult cases. *Thorax* 1982; 37:104-109.
6. Colby TV, Lombard C. Histiocytosis X in the lung. *Hum Pathol* 1983; 14:847-856.
7. Friedman PJ, Liebow AA, Sokoloff J. Eosinophilic granuloma of lung. Clinical aspects of primary pulmonary histiocytosis in the adult. *Medicine* 1981; 60:385-396.
8. Webb WR. High-resolution CT of the lung parenchyma. *Radiol Clin of North Amer* 1989; 27:1.085-1.097.