

Histiocitosis "X" de pulmón: una causa de consulta quirúrgica.

Dres. M.E. Barrenechea, R. Rubio, I.A. Questa, J. Braier, M. Sminovitch.

Área Cirugía General, Oncohematología y Anatomía Patológica. Hospital de Pediatría J.P. Garrahan, Buenos Aires

Resumen

La histiocitosis "X" es una enfermedad sistémica que con moderada frecuencia compromete el pulmón.

En un período de cuatro años se diagnosticaron, en nuestro hospital, 58 niños con esta patología, 11 de los cuales tenían afectado el aparato respiratorio. El rango de edad osciló entre 3 meses y 12 años.

Fue variable el modo de presentación, debutando solamente dos niños con síntomas de dificultad respiratoria. Los cuadros respiratorios predominantes fueron neumonitis intersticial, neumotórax y neumopatía bullosa.

El tratamiento de elección fue la corticoterapia junto a agentes antiblásticos.

Los procedimientos quirúrgicos realizados en 6 niños fueron: una lobectomía, dos biopsias de pulmón y veintisiete drenajes de tórax.

Cuatro de los once pacientes fallecieron con trastornos sistémicos, siendo el componente respiratorio el factor preponderante en la causa de muerte.

La histiocitosis "X" con compromiso pulmonar debe ser sospechada ante la presencia de neumotórax bilateral y/o neumopatía bullosa bilateral de etiología desconocida.

Palabras Clave

Histiocitosis X - Enfermedades del pulmón - Células de Langerhans.

Summary

Among 58 patients with X-Histiocytosis seen over a 4 year period, 11 had pulmonary compromise. Only in two the respiratory symptoms were initially present as interstitial pneumonitis, pneumothorax or bullous neumopathy. Six patients were operated on: 1 lobectomy, 2 lung biopsies, and 27 pleural drainages. Four patients died as a consequence of the respiratory status.

X histiocytosis with pulmonary compromise should be suspected when bilateral pneumothorax and or bilateral bullous neumopathy of unknown origin is encountered.

Index words

X Histiocytosis - Lung diseases - Neumothorax - Langerhan's cells.

Introducción

La histiocitosis es un grupo heterogéneo de procesos sistémicos cuyo común denominador es la proliferación y activación de las células del sistema mononuclear fagocítico (S.M.F.). En este sistema existen varias subpoblaciones celulares, siendo las mejor definidas aquellas que corresponden al sistema linfocítico de las células de Langerhans.

La función biológicas del S.M.F. es

la fagocitosis (fundamentalmente de microorganismos), comienzo y desarrollo de la respuesta inmune a través del complemento y actividad secretoria de lisozimas y otras hidrolasas (1).

La histiocitosis "X" es una enfermedad caracterizada por la proliferación específica de las células de Langerhans en uno o varios órganos, debido a un estímulo desconocido que se presume de origen inmunológico. Son variables los órganos que compromete: piel, hígado, bazo, ganglios linfáticos, pulmón y hueso.

Hasta hace pocos años se clasificaba a estos síndromes en granuloma eosinófilo, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y enfermedad de Letterer-Siwe, pero actualmente se los denomina como histiocitosis de células de Langerhans(2).

En esta publicación se evalúan los casos de histiocitosis "X" con compromiso pulmonar y se comentan aquellos que requirieron consulta quirúrgica.

Material y Método

En un período de cuatro años que comprende desde agosto de 1987 hasta agosto de 1991, se diagnosticaron en el Hospital Nacional de Pediatría J.P. Garrahan, 58 pacientes con histiocitosis "X". Once de estos niños (19%) presentaron compromiso pulmonar.

El rango de edad fue de 3 meses a 12 años, con un promedio de 3 años. La distribución por sexo fue de 6 varones y 5 niñas. Seis pacientes requirieron consulta quirúrgica.

Caso 1: Lactante de 3 meses con un cuadro de dificultad respiratoria aguda. En la Rx de tórax se observaban imágenes quísticas en el hemitórax derecho. (foto 1)



Foto 1: Imágenes quísticas ocupando el hemitórax derecho.

Dado el mal estado general del niño, se colocó un drenaje de tórax. Luego de estabilizado se efectuó una lobectomía media con diagnóstico presuntivo de malformación adenomatosa quística. El diagnóstico anatomopatológico fue de histiocitosis "X". En su evolución P.O. presentó dos neumotórax que debieron ser drenados.

Buena evolución en los controles alejados sin comprometer otros órganos.

Caso 2: Niña de 12 años que consultó por presentar dificultad respiratoria moderada. En la Rx de tórax se constató un neumotórax bilateral que requirió drenaje en varias oportu-

nidades. Se realizó una T.A.C. de tórax que objetivó imágenes quísticas bilaterales. Se efectuó una biopsia de pulmón, donde se obtiene el diagnóstico de histiocitosis "X". (foto 2)

Durante su P.O. presentó varios neumotórax que requirieron drenaje. Buena evolución alejada, agregándose osteólisis de peñasco y lesiones cutáneas.

Caso 3: Lactante de 4 meses internado para estudio de un síndrome purpúrico con melena y plaquetopenia. Presentó una neumonía bifocal y neumonitis intersticial. Debido al agravamiento del cuadro clínico y a la ausencia de diagnóstico se efectuó una biopsia de pulmón cuyo informe fue de histiocitosis "X".

En el curso de su P.O. presentó varios neumotórax y falleció por insuficiencia respiratoria progresiva.

Caso 4: Niño de 1 año de edad con diagnóstico de histiocitosis "X", realizado por biopsia de piel. Se interna por un cuadro de neumonitis, neumotórax y neumomediastino que requiere drenaje. Fallece por insuficiencia respiratoria progresiva. (foto 3)

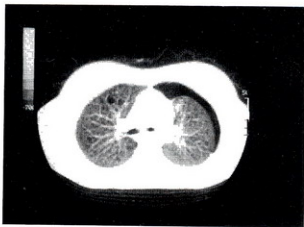


Foto 2: pulmón en panal de abejas, con neumotórax unilateral.

Caso 5: Niño de 6 años con diagnóstico de histiocitosis "X" confirmada por biopsia de granuloma ótico. Presenta además diabetes insípida. En su evolución presentó neumopatía bullosa. Se efectuó una T.A.C. de tórax para evaluar la extensión de las lesiones. Requirió drenaje por un neumotórax. (foto 4)

Caso 6: Niño de 10 años, con diagnóstico de histiocitosis "X" confirmada por biopsia de úlcera de paladar. En su evolución desarrolló una neumopatía bullosa. Se solicitó una T.A.C. de tórax para evaluar la extensión de las lesiones, manteniéndose conducta expectante. (foto 5)



Foto 3: neumonitis bilateral. Neumopatía bullosa derecha. Drenaje de neumotórax

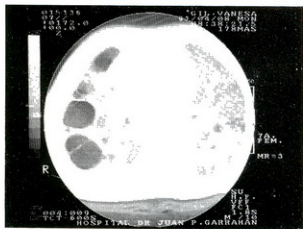


Foto 4: compromiso bilateral. Lesiones quísticas en pulmón derecho.

Los restantes cinco pacientes que no presentaron complicaciones de resolución quirúrgica, no son comentados.

Resultados

Si evaluamos el motivo de consulta en los once pacientes, observamos que fue muy variable, presentando púrpura, dificultad respiratoria, hepatoesplenomegalia, lesiones perianales, poliadenopatías, otitis media aguda a repetición y exoftalmos. (cuadro 1)

Durante la evolución de la enfermedad los hallazgos clínicos fueron múltiples, predominando la dificultad respiratoria, otitis a repetición y las lesiones cutáneas. (cuadro 2)

Solamente en 2 pacientes debutó la enfermedad con síntomas respiratorios y luego se instaló el cuadro sistémico.

Dentro de las lesiones pulmonares se presentaron con mayor frecuencia las neumopatías bullosas, neumotórax, neumonitis



Foto 5: severo compromiso parenquimatoso por neumopatía bullosa derecha.

intersticial y neumonías y como hallazgos aislados neumomediastino y atelectasia. (cuadro 3)

Los procedimientos quirúrgicos efectuados fueron una lobectomía de lóbulo medio, dos biopsias de pulmón y veintisiete drenajes de tórax.

Cuadro 1: Hallazgos clínicos

Dificultad respiratoria	11
Lesiones cutáneas	9
O.M.A. a repetición	9
Púrpura, anemia y melena	4
Poliadenopatías	2
Hepatoesplenomegalia	1
Diabetes insípida	1
Exoftalmos	1

Cuadro 2: Motivo de consulta

Púrpura	3
Dificultad respiratoria	2
Hepatoesplenomegalia	2
Lesión perianal	1
Poliadenopatías	1
O.M.A. a repetición	1
Exoftalmos	1

Cuadro 3: Lesiones pulmonares

Neumotórax	5
Neumopatía bullosa	5
Neumonitis intersticial	5
Neumonía	4
Neumomediastino	1
Atelectasia	1

El diagnóstico histológico se realizó mediante biopsia de piel (4 pacientes), biopsia de pulmón (3 pacientes), biopsia de lesión perianal (2 pacientes), biopsia de úlcera de paladar (1 paciente) y biopsia de granuloma ótico.

En la macroscopía de las lesiones jóvenes de pulmón se observan múltiples nódulos bilaterales de hasta 1 cm. de diámetro. En las lesiones crónicas los nódulos son reemplazados por quistes pequeños y menos comúnmente por pulmón en panel de abejas con fibrosis intersticial.

En el estudio histológico se halla un infiltrado en parches, predominantemente intersticial, compuesto por histiocitos con núcleo vesiculoso indentado y citoplasma eosinófilo, plasmocitos, linfocitos, eosinófilos y células gigantes multinucleadas. Además existen macrófagos con pigmentos amarillentos y citoplasma espumoso en las luces alveolares (3) (4).

El tratamiento médico fue corticoterapia en todos los pacientes y agentes antibióticos en 10 niños. La droga de ataque de elección fue Vinblastina y la de mantenimiento Metotrexate (4).

No fue tratado con quimioterapia el lactante en que se efectuó lobectomía, ya que se asumió a la enfermedad como localizada y limitada.

Cuatro pacientes fallecieron con compromiso multisistémico, siendo la insuficiencia respiratoria progresiva la causa predominante de muerte.

Cuatro niños permanecen en seguimiento, sin intercurencias respiratorias que requieran una consulta quirúrgica. Tres pacientes no concurren a las citas luego del alta del hospital.

Discusión

No es habitual que en el comienzo de la enfermedad se comprometa el aparato respiratorio, por lo tanto los signos de alarma a jerarquizar son la asociación de lesiones pulmonares, fundamentalmente neumotórax y neumopatía bullosa, con antecedentes de lesiones mucocutáneas y otitis media a repetición (5) (6) (7).

Si existe presunción diagnóstica de enfermedad con compromiso pulmonar, se debe insistir en la búsqueda de otras lesiones periféricas para intentar la confirmación histológica mediante biopsias de piel, lesiones perianales o granulomas óticos (8) (9).

Durante el período que comprende este trabajo se realizaron 20 biopsias de pulmón de diversas neumopatías. En 2 casos (10%) se diagnosticó histiocitosis "X". Los 2 niños presentaron un P.O. compli-

cado con neumotórax a repetición de difícil resolución.

La histiocitosis "X" con compromiso pulmonar es una enfermedad grave que debe ser sospechada en pacientes que presenten neumopatía bullosa bilateral y/o neumotórax recidivante sin que se determine una etiopatogenia específica.

Bibliografía

1. Sullivan JN, Woda BA: Lymphohistiocytic Disorders, in Nathan DG and Oski FA: Hematology of Infancy and Childhood. Chap. 36, Philadelphia, USA, 1118-1135, 1987.
2. Chu T, D'Angio GJ, Favara B, et al: Histiocytosis Syndromes in Children. Reprints Histiocytosis Association of America. 1-8, 1991.
3. Nondahl SR, Finlay JL, Farrel PM, et al: A case report and literature review of "primary" pulmonary histiocytosis X of childhood. Med Pediatr Oncol, 14:57-62, 1986.
4. Marsh WL, Lew SW, Heath BC, et al: Congenital self-healing histiocytosis X. AM J Pediatr Hematol Oncol 5:227-233, 1983.
5. Brauner MD, Grenier P, Mouelhi MM, et al: Pulmonary Histiocytosis X: Evaluation with High-Resolution CT1, Radiology 172:255-258, 1989.
6. McDowell HP, McFarlane PI, Martin J: Isolated Pulmonary Histiocytosis. Arch Dis Child 63:423-426, 1988.
7. Abramson SJ, Berdon WE, Reilly BJ, et al: Cavitation of anterior mediastinal masses in children with Histiocytosis X. Report of four cases with radiographic, pathologic findings and clinical follow up. Pediatr Radiol 17:10-14, 1987.
8. Grundy P, Ellis R: Histiocytosis X: a review of etiology, pathology, staging and therapy. Clinical Conference. Med Pediatr Oncol. 14:45-50, 1986.
9. Colby TV, Lombard C: Histiocytosis X in the lung. Hum Pathol. 14:847-856, 1983.

Dr.M. E. Barrenechea

Pichincha 1850
(1245) Buenos Aires
Argentina