



HISTIOCITOSIS DE CELULAS DE LANGERHANS

**Dras. Belén Safont Muñoz y
Cristina Sabater Abad.
Neumología. CHGUV.**

CASO CLINICO 1

Paciente de 49 años ingresado en Cirugía torácica en Agosto 2022 por neumotórax con fuga aérea persistente.

AP:

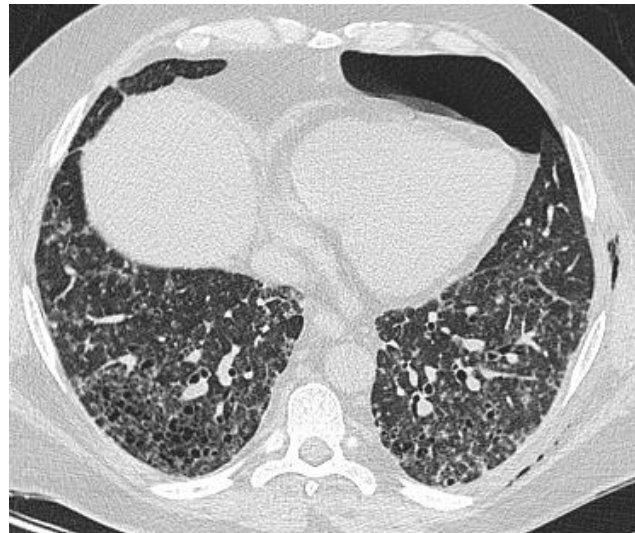
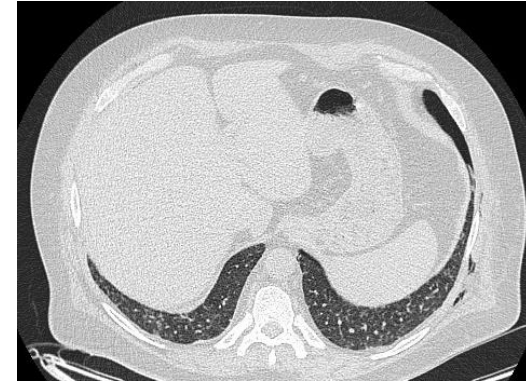
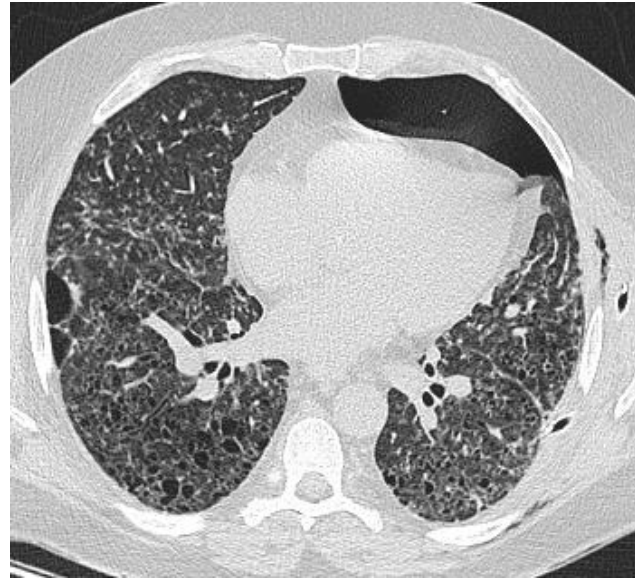
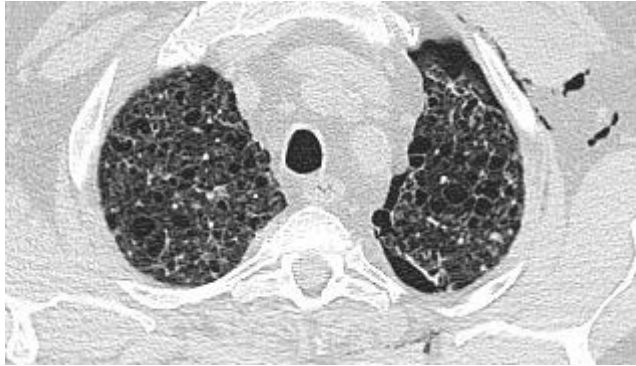
- ✓ Tabaquismo activo 2 paq diarios durante 25 años.
- ✓ Obesidad y AOS sin CPAP.
- ✓ Hipertensión arterial.
- ✓ Carcinoma papilar variante folicular de tiroides. Tto. sustitutivo.
- ✓ Sarcoma fibromixioide de bajo grado en 2009 en el muslo.

Clínicamente sin tos ni expectoración, tampoco disnea cuando realiza sus ABVD ni durante el ingreso.

SpO2 94% aire ambiente y eupneico. AP: MV consevado con algún crepitante en bases. Resto de la exploración normal.

CASO CLINICO

TAC DE TORAX



Finalmente el paciente se interviene → toracoscopia izqda. , resección atípica LSI, pleurodesis química

A. Patológica

- Macroscópicamente: cuña pulmonar de 7 x 3,5 x 0,4 cm. Superficie externa lisa congestiva con áreas blanquecinas coalescentes ocupando la mayoría del parénquima. Múltiples áreas quísticas que miden 0,2 – 0,4 cm.
- Microscópicamente: **Nódulos estrellados** dispersos con **distribución bronquiolo-céntrica** y con **fibrosis intersticial** en el parénquima. La celularidad de los nódulos la constituyen células grandes de citoplasma eosinófilo y granular y núcleos normocrómicos con ranuras, macrófagos pigmentados, eosinófilos, linfocitos, células plasmáticas y células gigantes multinucleadas.
- Inmunohistoquímica: positivo CD-1a, S100 y CICLINA D1.

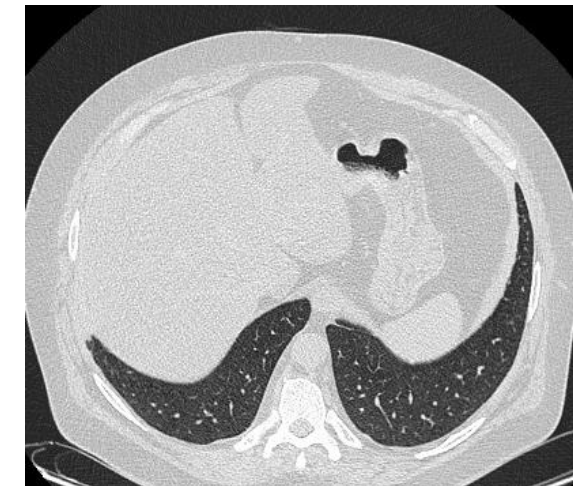
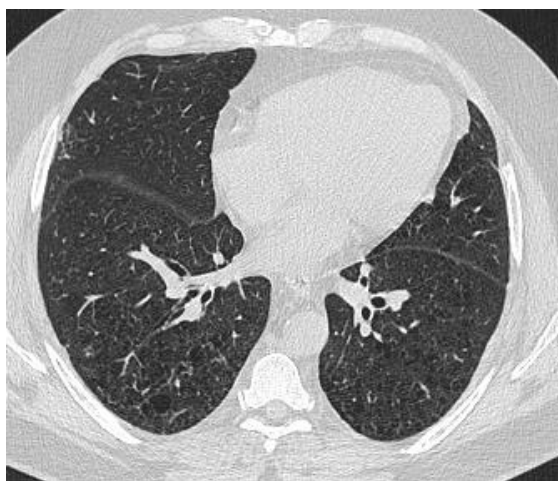
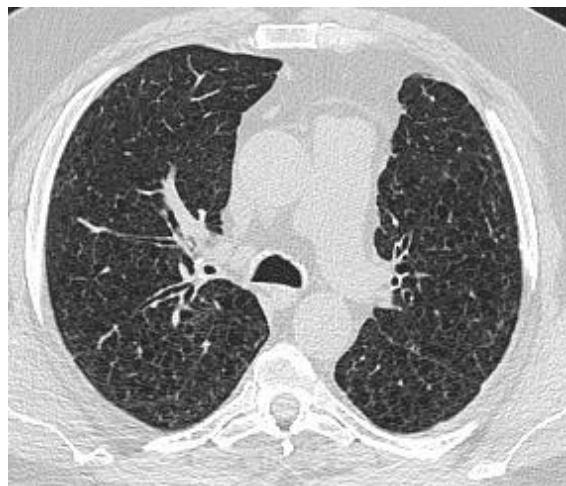
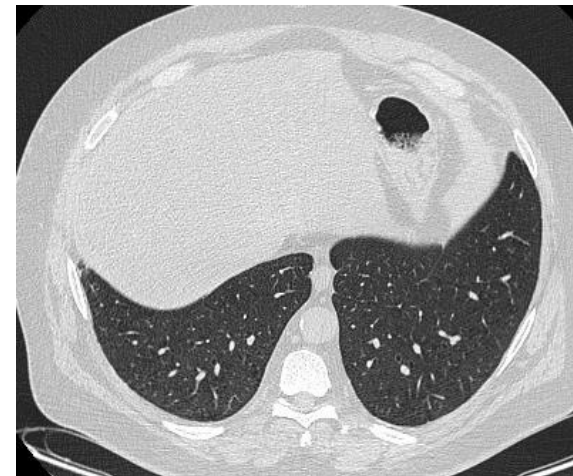
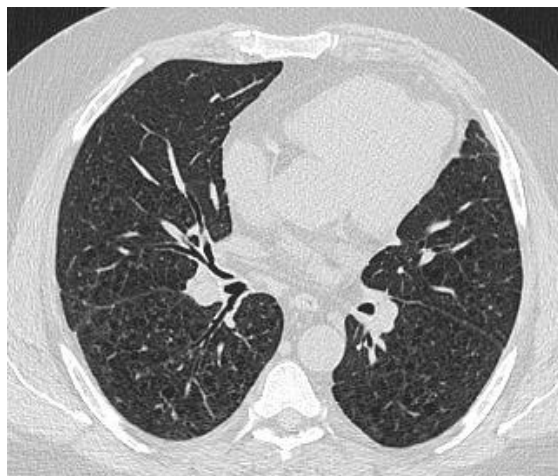
Posteriormente en Octubre 2022, nuevo episodio de neumotórax laminar basal izquierdo que no preciso DET y se resolvió espontáneamente.

EVOLUCION

- ❖ Cese del hábito tabáquico.
 - ❖ No diabetes insípida. Pendiente serie ósea.
 - ❖ PFR: IMC 37. FVC 3120 (67%) FEV1 2220ml (60%) relación 71. Test BD positivo (+260ml, +12%). DLCO 57%. TLC 75%.
 - ❖ Ecocardiografía: hipertrofia ligera-moderada VI. Alteración de la relajación sin aumento de las presiones de llenado. VD normal. No HP.
-
- TCAR de torax.
 - PFR con BD: IMC 37. Peso 112 kilos. FVC 3530ml (76%) FEV1 2520ml (68%) relación 71. DLCO 51%. TLC 89%. RV 103%.
 - Pendiente PGR domiciliaria.

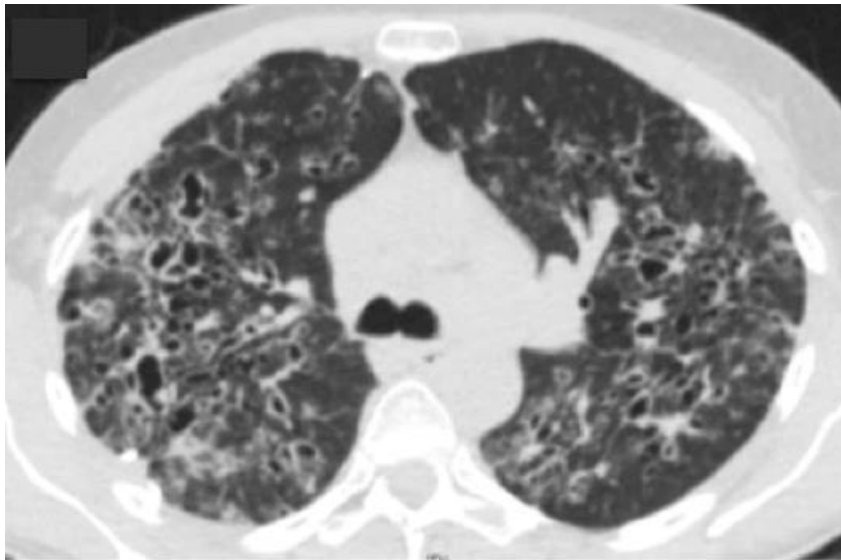
EVOLUCION

TCAR DE TORAX



CASO CLÍNICO 2

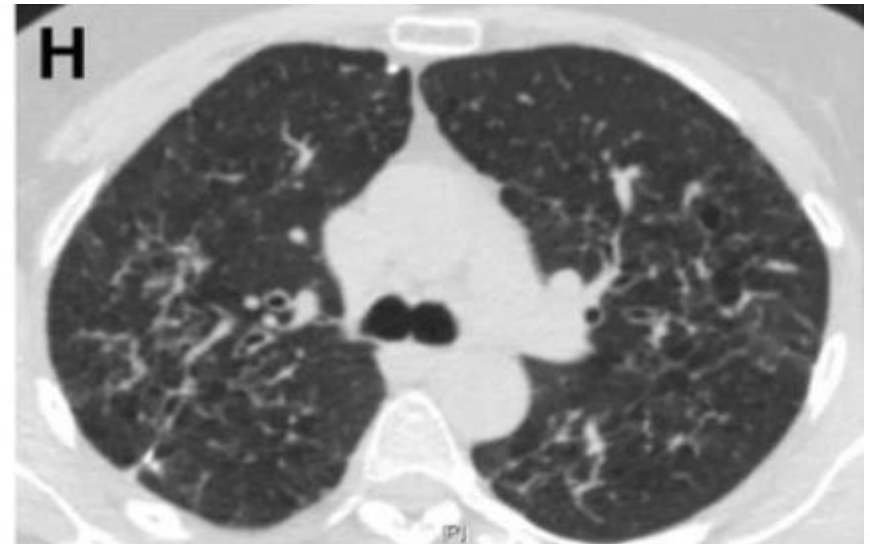
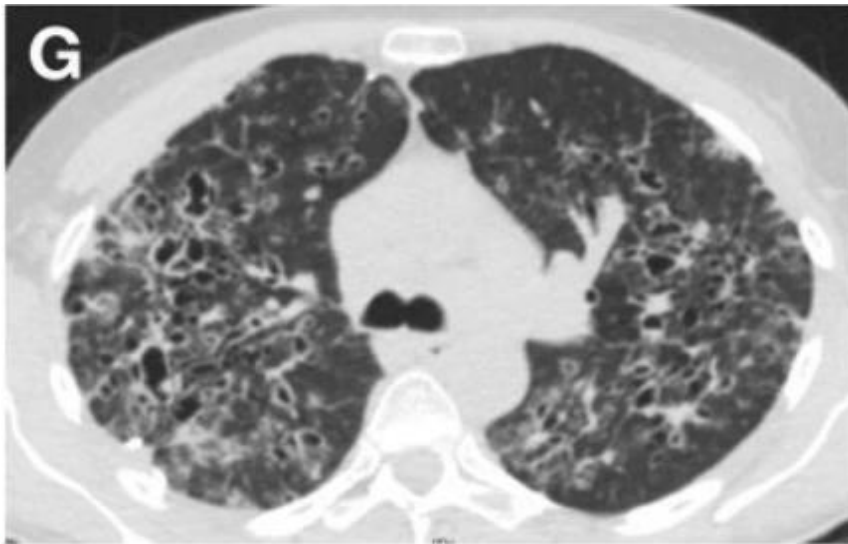
- Mujer de 55 años, fumadora de 40p/a
- Consulta por disnea MRC II-III y tos crónica
- PFR: FVC: 2.47 (95%); FEV1: 1.96 l (89%); IT 75%, TLC 4.6 (102%) DLCO 72%
- ETT: sin HP
- PET-TC: hipermetabolismo parénquima (SUVmax 5.5)



Probable diagnóstico
HCLP

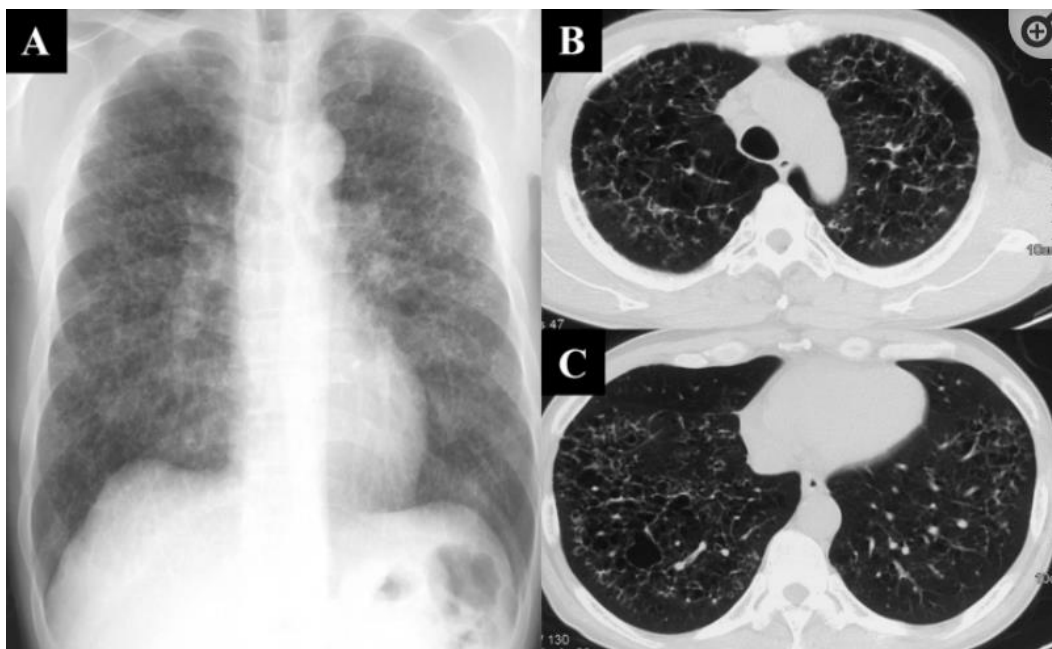
Tratamiento y evolución

- Cese del tabaco
- Evolución a los 6m: ↓ FEV1 280ml
- Biopsia quirúrgica: Diagnóstico definitivo: HCLP
- Cladribina sc 2 ciclos → neumotórax con drenaje, recurre al mes: pleurodesis
- 3º ciclo de cladribina
 - Disnea II-III → I, FEV1 +300ml, FVC +420ml, DLCO sin cambios, PET-TC negativo



CASO CLÍNICO 3

- Varón 57 años
- AP: Fumador 1p/d (60 p/a)
- Historia laboral: trabajador de fundición con protección
- Motivo de consulta: tos seca, no disnea

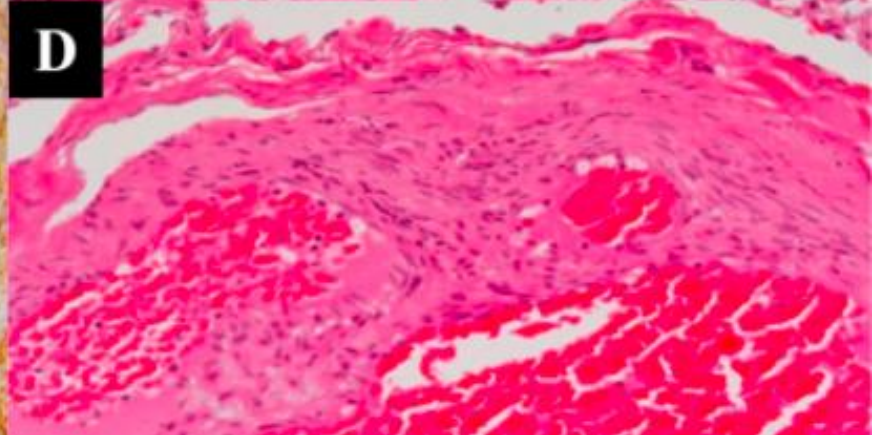
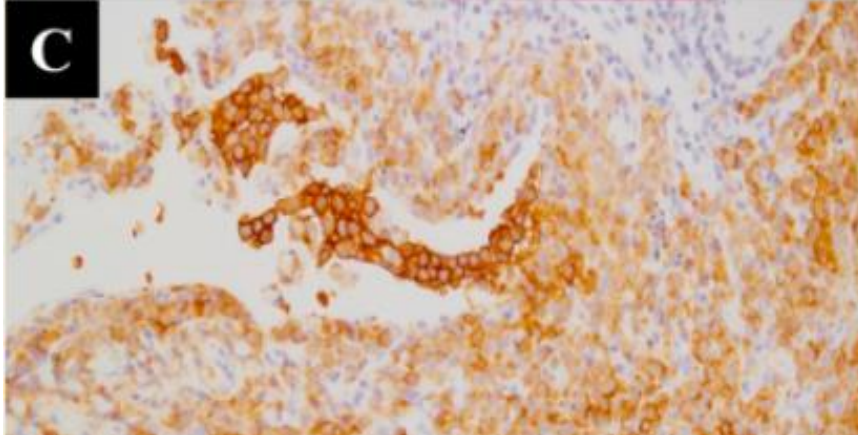
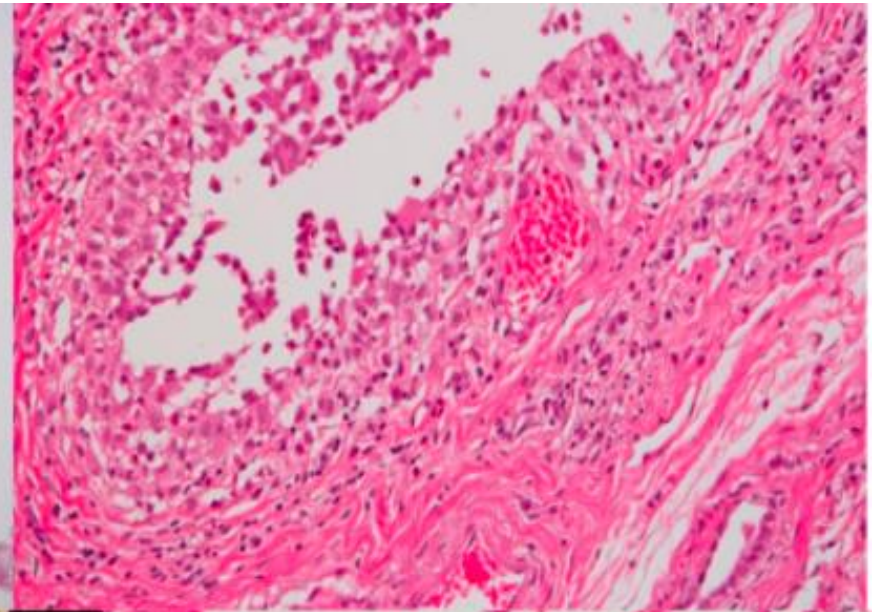
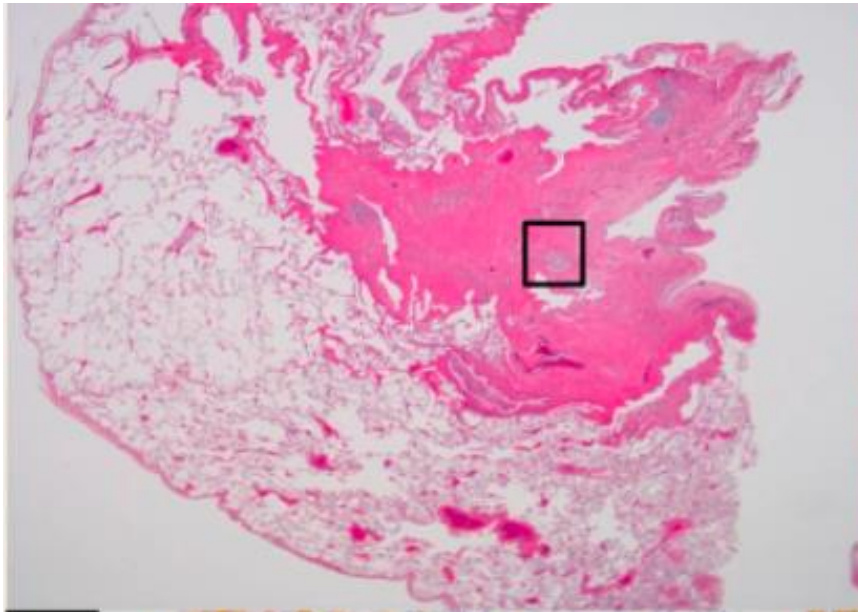


Nemoto K. *Respir Med Case Rep* 2016;18:54–7

PaO ₂ at rest (mmHg)	83.1
PaCO ₂ at rest (mmHg)	41.8
VC, % pred (%)	106.9
FEV ₁ , % pred (%)	103.3
DLco, % pred (%)	70.2

ETT: normal
FBC LBA: normal

BIOPSIA PULMONAR POR VATS: DIAGNÓSTICO HCLP



- Abandono tabáquico → seguimiento clínico/funcional/RX

2 años

- Disnea CF II
- Progresión PFR: FVC 107% → 97%; FEV1 103% → 73%; DLCO 70% → 49%
- ETT no HP

3 años

- Disnea CF IV, hipoxemia: pO₂ 57mmHg
- PFR: ↓ FVC 32.5%, ↓ FEV1 23%, ↓ DLCO 15%
- TCAR: aumento de los quistes
- CCD: PAPm 34mmHg, IC 2,02 L/min/m², RVP 7,9UW

- Tto: PDN 0,5mg/kg/día 1 mes, sin mejoría → Tadalafilo

Evolución clínica, funcional y hemodinámica

Variables	2007	2009	2010 (Baseline)	1 month	15 months	30 months	40 months	50 months
NYHA class	I	II	IV	III	II	II	II	II
NT pro BNP (pg/ml)	ND	61.6	63.3	43.3	25.7	21.5	39.1	26.3
6MWT distance (m)	ND	265 ^a	255 ^a	200 ^a	ND	230 ^a	305 ^a	310 ^a
6MWT SpO ₂ , percentage of decrease (%)	ND	2 ^a	5 ^a	9 ^a	ND	2 ^a	5 ^a	7 ^a
PaO ₂ at rest (mmHg)	83.1	74.2 ^b	56.6 ^b	52.9 ^b	ND	70.3 ^b	74.2 ^b	83.8 ^b
PaCO ₂ at rest (mmHg)	41.8	44.7 ^b	42.8 ^b	46.5 ^b	ND	39.7 ^b	41.5 ^b	46.9 ^b
VC, % pred (%)	106.9	97.4	64.5	61.9	75.1	72.8	66.2	73.5
FEV ₁ , % pred (%)	103.3	72.9	49.8	49.8	50.4	52.6	48.4	52.4
DLco, % pred (%)	70.2	49.1	34.6	37.3	44.2	38.4	34.9	50.0
PAP systolic/diastolic (mmHg)	ND	ND	51/24	51/27	ND	34/18	34/16	32/13
Mean PAP (mmHg)	ND	ND	34	34	ND	25	24	21

CONCLUSIONES

- La mayoría de las HCLP se mantiene estables o mejoran con el abandono del hábito tabáquico.
- No obstante, algunos casos progresan o desarrollan hipertensión pulmonar con opciones de tratamiento apoyadas en series de casos.