

# NEUMOTÓRAX ESPONTANEO SECUNDARIO A GRANULOMA EOSINOFILICO: REPORTE DE UN CASO

## *SPONTANEOUS PNEUMOTHORAX SECONDARY TO EOSINOPHILIC GRANULOMA: A CASE REPORT*

Denis Espinal-López <sup>1a</sup>, Fernán Salinas-Núñez <sup>1b</sup>, Perla David-Murillo <sup>1a</sup>, María Sosa-Ferrari.<sup>2c</sup>

### RESUMEN:

La histiocitosis pulmonar de células de Langerhans es una enfermedad rara que se caracteriza por la infiltración de uno o más órganos por células de Langerhans. Puede manifestarse por fatiga al esfuerzo o la aparición espontánea de neumotórax. La mayoría de los casos son asintomáticos y puede descubrirse de manera fortuita por la aparición de anomalías radiológicas. Presentamos paciente masculino de 20 años, no fumador y sin antecedentes patológicos; manifestando dolor, súbito, de tipo pleurítico en hemitórax derecho, de 1 día de evolución, intensidad severa, se exacerba a la inspiración profunda, acompañado de disnea. La radiografía de tórax PA mostro neumotórax en hemitórax derecho. Se realiza toracotomía exploratoria y se evidencia lesiones granulomatosa, se realiza exéresis y se envía al laboratorio. El reporte de patología, demuestra acúmulos de histiocitos con núcleo oval y citoplasma eosinófilo, relacionándolo con la clínica del paciente se diagnostica como Neumotórax Espontaneo secundario a Granuloma Eosinófilico.

**Palabras Clave:** Granuloma Eosinófilo, Histiocitosis de Células de Langerhans, Neumotórax. (Fuente: DeCS BIREME)

### ABSTRACT:

Pulmonary Langerhans cell histiocytosis is a rare disease characterized by infiltration of one or more organs by Langerhans cells. It can manifest itself by fatigue to the effort or the emergence of spontaneous pneumothorax. The majority of cases are asymptomatic and it may be discovered incidentally by the appearance of radiological anomalies. Present 20-year-old male patient, non-smoker and unprecedented pathological; expressing pain, sudden, pleuritic type right chest of 1 day of evolution, severe intensity, exacerbates the deep inspiration, accompanied by shortness of breath. PA chest x-ray showed pneumothorax in right hemithorax. Exploratory Thoracotomy is performed, there is evidence of granulomatous lesions, and excision is done and is sent to the lab. The pathology report, shows accumulation of histiocytes with oval nucleus and Eosinophilic cytoplasm, relating it to the clinic the patient is diagnosed as pneumothorax secondary spontaneous eosinophilic granuloma.

**Key Words:** Eosinophilic Granuloma, Histiocytosis, Pneumothorax. (source: MESH NLM).

1. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH). Tegucigalpa, Honduras.

2. Departamento de Neumología. Instituto Nacional Cardiopulmonar. Tegucigalpa, Honduras.

a. Estudiante de Medicina

b. Médico General

c. Médico especialista en Neumología

Recibido: 01/10/2016 Aprobado: 08/12/2016

#### CORRESPONDENCIA:

Fernán Manuel Salinas Núñez

Email: Fernan\_salinas@hotmail.com

**INTRODUCCIÓN**

La histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (HPCL) es una patología poco frecuente caracterizada por infiltración y proliferación anómala de células de Langerhans en pulmones u otros órganos.<sup>1, 2</sup>(estas células son de la línea monocitos-macrófagos que muestran inclusiones citoplasmáticas llamados gránulos de Birbeck y un núcleo grande)<sup>2</sup> y que presentan en su superficie los marcadores antigénicos CD1a y la proteína S100B.<sup>4</sup> Inicialmente descrita en 1868 por Paul Langerhans, su etiología, patogenia y tratamiento siguen siendo un reto en estos tiempos<sup>1</sup>.

Antes, se conocía con otros nombres: granuloma eosinófilo, enfermedad de Hand-Schüller-Christian, enfermedad de Letterer-Siwe. El término histiocitosis X y, más adelante el Writing Group of the Histiocyte Society recomienda sustituir este término por histiocitosis de Langerhans que agrupa el conjunto de las formas clínicas de la enfermedad<sup>2,3, 5</sup>.

La etiología de HPCL es no se conoce, se piensa que es una enfermedad reactiva de células dendríticas, cuyo único factor de riesgo es el tabaco en las formas pulmonares del adulto joven<sup>5</sup>.

La HPCL es caracterizada por propagación de células de Langerhans a nivel peribronquiolar principalmente, en etapas iniciales produce formación de nódulos, progresiva distorsión de la luz bronquial y formación de quistes, estos quistes son el principal hallazgo en la radiografía. En términos de funcionalidad produce un deterioro, más o menos grave de la capacidad vital y del intercambio gaseoso<sup>8</sup>.

**PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente masculino de 20 años, no fumador, sin antecedentes pato-

lógicos de importancia, Combe negativo, quien se presentó con historia de dolor súbito, punzante, intensidad 9 de 10 de tipo pleurítico en hemitórax derecho, con irradiación a cuello, de 1 día de evolución, que se exagera a la inspiración profunda y se atenúa con la inspiración superficial, acompañado de disnea de igual evolución. Dichos síntomas se habían presentado en 2 ocasiones hace 9 y 6 meses previo al ingreso, con resolución espontanea de la sintomatología.

Al momento de ingreso se encuentra normotenso, con frecuencia cardiaca de 79 latidos por minutos, temperatura axilar de 36.6 °C, pulsoxi-metria de 97%, Función Inspiratoria (FI) de O<sub>2</sub> de 21%, y levemente taquipneico con frecuencia respiratoria de 22 respiraciones por minuto, no ingurgitación yugular, expansibilidad pulmonar disminuida, vibraciones vocales ausentes, hiperresonancia y el murmullo vesicular no auscultable en hemitórax derecho, resto del examen físico pulmonar dentro de parámetros normales. Corazón R1 y R2 de buen tono, ritmo, e intensidad, no soplos, no ruidos patológicos, no hepatomegalia.

Entre los exámenes de gabinete efectuados, el electrocardiograma (ECG) no denota alteraciones, la radiografía de tórax posteroanterior (PA) (Fig.1) mostró un neumotórax de aproximadamente un 30 % del hemitórax derecho, no desviación contralateral del cardiome-diastino, no signos de enfermedad bulosa, no consolidados, no cardiomegalia. La tomografía de tórax (Fig.2) comprueba un neumotórax derecho de aproximadamente un 50 % sin alteraciones en el parénquima pulmonar, no enfermedad bulosa, no datos de atrapamiento aéreo, la espirometría muestra la Capacidad Vital Forzada(FVC)de 90%, Volumen Espiratorio Forzado (FEV1) 86%, y la relación FEV1/ FVC de 96 % .



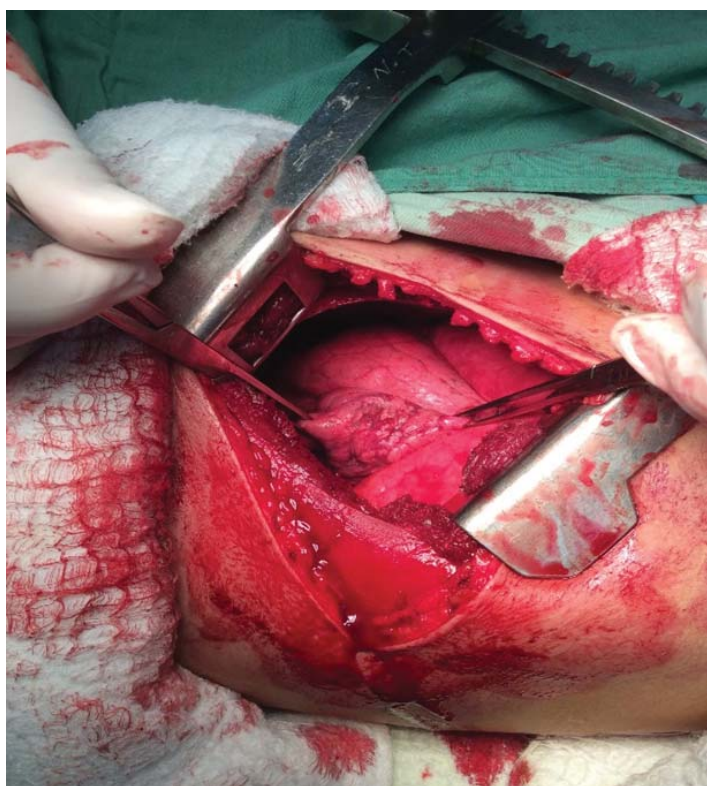
Figura 1 Rayos X de Tórax PA, donde se evidencia un neumotórax derecho de aproximadamente un 40 % sin lesión del parénquima pulmonar, no cardiomegalia, no desviación del cardiome-diastino.



Figura.2 Tomografía de Tórax, donde se evidencia un neumotórax derecho de aproximadamente un 50% sin evidencia de bulas, ni lesiones del parénquima pulmonar.

Citar como: Espinal-López D, Salinas-Núñez F, David-Murillo P, Sosa-Ferrari M. Neumotórax espontaneo secundario a Granuloma Eosinofílico. Rev Hisp Cienc Salud. 2016; 2 (4): 318-321

Para un resultado dentro de parámetros de normalidad, los estudios sanguíneos denotan un hemograma dentro de parámetros de normalidad, al igual que una química sanguínea normal, el dímero D normal, pruebas de función tiroidea normales, serología de VIH, toxoplasma y CMV son negativos, inmunoglobulina M (IGM) contra el virus del Epstein Barr es positiva, el perfil inmunológico Anticuerpos Antinucleares (ANA), Anticuerpos anti ribonucleoproteína (anti RNP), Anti Smith (Anti Sm), Anticardiolipinas son negativos. El Diagnóstico de ingreso fue Neumotórax Espontáneo Primario. Debido a esto se decide realizar una toracotomía exploratoria derecha, en la cual no hay evidencia de enfermedad bulosa, no se evidencian lesiones en lóbulo inferior y medio, y en el lóbulo superior derecho se evidencia una lesión granulomatosa (Fig.3) se realiza exéresis de dicha lesión y de la pleura circundante y se envía al laboratorio de patología, se realiza pleurodesis con yodo povidone y se coloca Sonda Endopleural.



**Figura. 3** Lesiones granulomatosa ubicada en ápice del lóbulo superior derecho.

El reporte de patología demuestra acúmulos de histiocitos con núcleo oval y citoplasma eosinófilo por cual relacionándolo con la clínica del paciente se decide egresarlo con el diagnóstico de Neumotórax Espontáneo secundario a Granuloma Eosinófilico. La evolución del paciente fue satisfactoria.

## DISCUSIÓN

La HPCL se encuentra pocos datos epidemiológicos. Es más común en niños con frecuencia de edad de 1-3 años y con predominio masculino<sup>3</sup>. No obstante, se puede diagnosticar en adultos, como si la enfermedad ha comenzado en edad adulta o si ha sido de evolución en forma pediátrica.

La prevalencia anual en niños se estima de 2-5 casos por millón y en adultos de 1-2 casos por millón<sup>9</sup> en especial fumadores jóvenes<sup>5</sup>.

En nuestro país Honduras, actualmente no se dispone de datos representativos sobre las características clínicas de la enfermedad en niños y adultos. Ni datos epidemiológicos de HPCL debido a que no se encuentra bibliografía publicada.

Alrededor del 90% de los pacientes con HPCL presentan antecedentes de tabaquismo y es más común entre los 30 y los 40 años de edad. No se ha encontrado ninguna relación hereditaria y es común en la raza blanca<sup>2, 7, 10, 11</sup>. En nuestro caso el paciente no es fumador, es mestizo y tiene 20 años de edad, lo cual hace que nuestro caso sea de presentación no común para esta enfermedad.

En los hallazgos microscópicos se encuentra proliferación monoclonal de HPCL y formación de granulomas. La teoría sobre la etiología más probable es que se trata de una reacción histopatológica benigna de origen inmunológico<sup>6</sup>.

La histiocitosis de Langerhans tiene células de gran tamaño y presentan un núcleo en posición excéntrica, reniforme o en «grano de café». Se asocian a células inflamatorias en el seno de las lesiones: polimorfonucleares eosinófilos, linfocitos y células macrofágicas en las localizaciones óseas y ganglionares<sup>5</sup>.

El 25% de los pacientes se presentan asintomáticos en el momento de diagnóstico<sup>2, 7, 10</sup> y en muchas ocasiones esta patología se presenta de forma casual al realizarse una radiografía de tórax rutinaria<sup>2, 7</sup>.

En adultos jóvenes fumadores pueden presentar una afectación pulmonar o de forma aislada, o aparece por una afectación multisistémica en el niño. En la clínica esta enfermedad se manifiesta con tos seca o polipnea; en radiografía es característico un infiltrado intersticial con aspecto de (nido de abeja)<sup>3, 5</sup>.

Se puede encontrar síntomas pocos comunes como hemoptisis y síndrome constitucional. También en algunos casos con afectación de otros órganos se observa: diabetes insípida, dolor abdominal, adenopatías, afectación cutánea o lesiones óseas<sup>2</sup>.

Los pacientes generalmente se diagnostican por: radiografía de tórax con hallazgo incidental, posterior a un neumotórax espontáneo y por síntomas respiratorios o constitucionales como fiebre o bajo de peso. Son reportes aislados los pacientes que presentan como primera manifestación clínica un neumotórax, como en nuestro paciente 10. Este resulta de la rotura de lesiones quísticas subpleurales o por destrucción de la pleura por la formación de granulomas adyacentes<sup>9-11</sup>.

Las causas de Neumotorax secundario pueden estar inducidos por gran cantidad de enfermedades, como de causa infecciosa, enfermedades pulmonares intersticiales y del colágeno, histiocitosis de células de Langerhans, linfangioleiomiomatosis, fibrosis quística y EPOC<sup>12</sup>.

Las pruebas de función pulmonar pueden estar alteradas, por un patrón

obstructivo, restrictivo o mixto. Los volúmenes pulmonares son normales o están incrementados y la difusión de monóxido de carbono se presenta disminuido que es lo más característico de esta enfermedad (se puede encontrar esta alteración en al menos el 70% de los casos) <sup>2,10</sup>.

En la mayoría de los pacientes podemos encontrar la radiografía de tórax anormal. Suelen aparecer micronódulos o retículo-nódulos y afectación intersticial, con lesiones generalmente bilaterales y simétricas encontradas en lóbulos superiores y medios y tienden a respetar los ángulos costofrénicos<sup>2</sup>.

El método diagnóstico más sensible es la Tomografía Computada, muestra aspecto reticular o reticulonodular, a veces asociado a un infiltrado peribronquial. Puede presentarse una alteración en las pruebas de función respiratorias y muestran una disminución de la distensibilidad pulmonar, un síndrome mixto obstructivo y restrictivo y la disminución de difusión de monóxido de carbono <sup>3,5</sup>.

Para el diagnóstico confirmatorio se realiza mediante una biopsia pulmonar, que rara vez se realiza. Se pueden observar secuelas respiratorias a largo plazo son la aparición de neumotórax aislado o recidivante o insuficiencia respiratoria crónica secundaria a una fibrosis pulmonar <sup>5</sup>.

Como diagnósticos diferenciales se puede encontrar linfangioleiomiomatosis, sarcoidosis, bronquiectasias quísticas, neumonía intersticial y síndrome de Wilson-Mikity. La linfangioleiomiomatosis respeta los senos costofrénicos y afecta principalmente las bases pulmonares, no presenta nódulos. Las bronquiectasias quísticas son contiguas y siguen el trayecto del árbol bronquial. La sarcoidosis y la neumonía intersticial incluyen quistes subpleurales. El síndrome de Wilson-Mikity afecta fundamentalmente en las bases <sup>6</sup>.

El abandono del consumo de tabaco debe ser el objetivo principal terapéutico siempre. Debe mantenerse al paciente asintomático en observación debido a que hay frecuentemente remisiones espontáneas, incidiendo en el abandono de este hábito <sup>2</sup>.

A nuestro paciente se le realizó una toracotomía exploratoria y se evidencia lesiones granulomatosas, se le retiró el granuloma. La evolución del nuestro paciente ha sido satisfactoria.

Se recomienda el seguimiento a largo plazo de todos los pacientes con HPCL, aún después de una estabilización clínica aparente, por la posibilidad de progresión o recurrencia de la enfermedad. Se describe que aun logrando una remisión de las lesiones radiológicas, en algunos pacientes se mantiene alterada la función pulmonar

**FINANCIAMIENTO:**


autofinanciado

**CONFLICTOS DE INTERÉS:**

los autores niegan conflictos de interés.

**Referencias Bibliográficas**

1. Aburto M, Capelastegui A. Histiocitosis de células de Langerhans pulmonar en adultos: una vieja desconocida. *Med Clínica*. 2014; 143(10):444-445.
2. de Mingo ER, Garrido MM. Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans: a propósito de un caso. *SEMERGEN-Med Fam*. 2012; 38(3):181-184.
3. Thomas C, Émile J-F, Donadieu J. Histiocitosis de Langerhans. *EMC-Pediatría*. 2007; 42(3):1-8.
4. Rivera VR, Navarro MJL, de Paula Vernetta C, Sala JD, Faet HM. Granuloma eosinofílico de inicio precoz y localización temporal. *Acta Otorrinolaringológica Esp*. 2010; 61(4):315-317.
5. Ducassou S, Seyrig F, Thomas C, Lambilliotte A, Marec-Berard P, Berger C, et al. Thymus and mediastinal node involvement in childhood langerhans cell histiocytosis: Long-term follow-up from the French national cohort. *Pediatr Blood Cancer*. 1 de noviembre de 2013; 60(11):1759-65.
6. Rodríguez LR, González GA, Villar DR, Hernández JG. Histiocitosis de células de Langerhans de afectación multisistémica precoz. *Radiol Publ Of Soc Esp Radiol Médica*. 2014; 56(1):94-97.
7. Bernárdez GMA, Cuesta Á, Carmenado REM, et al. Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans. *An Med Interna*. febrero de 2006;23(2):73-6
8. Castillo D, Martín-Arroyo I, Moreno A, Balcells E, Villar A, Vicens-Zygmunt V, et al. Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans en adultos: aproximación a la realidad española. *Med Clínica*. 2014; 143(10):433-439.
9. Fauconneau A, Beylot-Barry M. Histiocitosis de células de Langerhans y de células no de Langerhans. *EMC-Dermatol*. 2012; 46(2):1-11.
10. Cea X, Bustos P, Bellolio E, Villaseca M. Evolución clínica y radiológica de una mujer con histiocitosis pulmonar de células de Langerhans durante 18 años. *Rev Chil Enfermedades Respir*. 2008; 24(2):143-149.
11. Osses R, González S, Aguirre M, Saldías F. Histiocitosis de células de Langerhans pulmonar: Caso clínico. *Rev Médica Chile*. 2011; 139(2):230-235.
12. de Andrés JJR, López MFJ, López-Rodó LM, Trullén AP, Lanzas JT. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento del neumotórax espontáneo. *Arch Bronconeumol*. 2008; 44(8):437-448.

 © Los autores. Este artículo es publicado por la Revista Hispanoamericana de Ciencias de la Salud. Este es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons Atribución-Compartir Igual 4.0 Internacional. (<http://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/>), que permite el uso no comercial, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que la obra original sea debidamente citada.